

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1933

THÈSE

POUR

N° 243

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Gilberte LUDERS

Née à Londres, le 1^{er} octobre 1907

LA FORME
TROPHIQUE OSTÉO-ARTICULAIRE
DE LA SYRINGOMYÉLIE

LA FORME POLYARTHROPATHIQUE

INTÉRÊT PATHOGÉNIQUE

Président : M. GUILLAIN, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1933

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1933

THÈSE

N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Gilberte LUDERS

Née à Londres, le 1^{er} octobre 1907

LA FORME
TROPHIQUE OSTÉO-ARTICULAIRE
DE LA SYRINGOMYÉLIE

LA FORME POLYARTHROPATHIQUE

INTÉRÊT PATHOGÉNIQUE

Président : M. GUILLAIN, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1933

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.

ABRAMI	Clinique médicale.
CHIRAY	Clinique médicale.
N... ..	Clinique médicale.
DUVOIR	Clinique médicale.
BASSET	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.
HEITZ-BOYER	Clinique chirurgicale.

MM.

MOCQUOT	Clinique chirurgicale.
PROUST	Clinique chirurgicale.
SCHWARTZ ...	Clinique chirurgicale.
LE LORIER	Clinique obstétricale.
LÉVY-SOLAL ..	Clinique obstétricale.
METZGER	Clinique obstétricale.
GUÉNIOT	Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, professeur sans chaire	{	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les muti- lés de guerre et les infirmes adultes.
FREY		Stomatologie.
CHAILLEY-BERT, agrégé.....		Éducation physique.
LEDoux-LEBARD		Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ.....		Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR GUILLAIN

Professeur de Clinique des Maladies du système nerveux

Médecin de la Salpêtrière

Membre de l'Académie de Médecine

*Qui m'a fait l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.*

*Hommage respectueux de ma vive
gratitude.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR J.-L. FAURE

Professeur de Clinique gynécologique
Médecin de l'Hôpital Broca
Membre de l'Académie de Médecine

*Respectueux témoignage de ma profonde
reconnaissance et de mon entier dévouement.*

A LA MÉMOIRE DE
MONSIEUR LE DOCTEUR LORTAT-JACOB

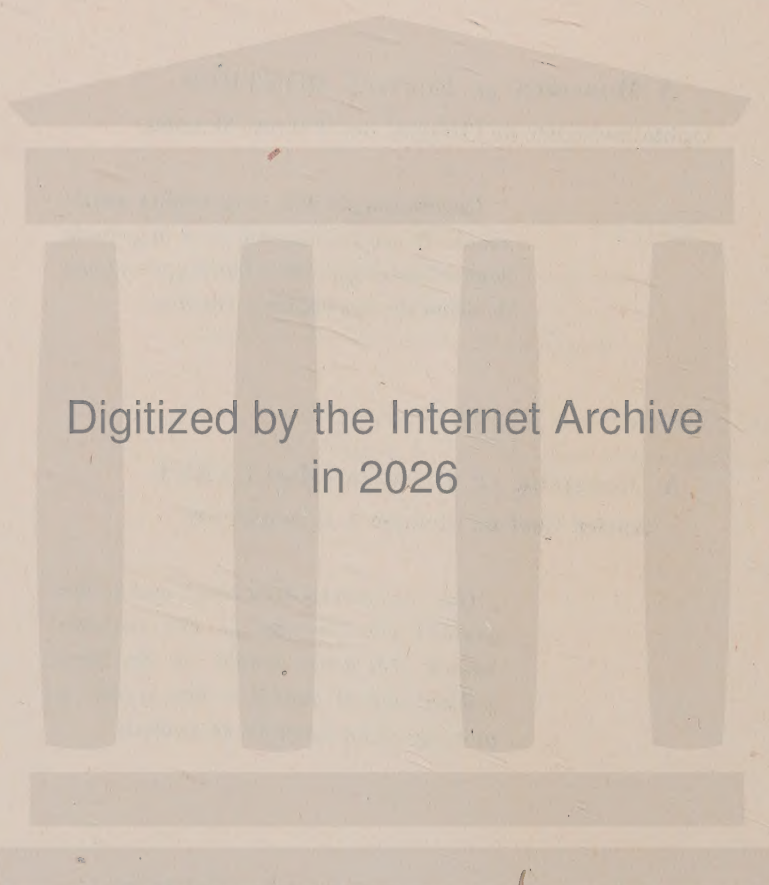
A MONSIEUR LE DOCTEUR MONTHUS
Ophtalmologiste de l'Hôpital des Enfants-Malades

Expression de mes respectueux sentiments de reconnaissance pour la grande bienveillance qu'il m'a témoignée depuis le début de mes études médicales.

A MONSIEUR LE DOCTEUR MOLLARET
Ancien Chef de Clinique à la Salpêtrière

Que je remercie très sincèrement des conseils éclairés que je l'ai toujours trouvé prêt à me donner et du bienveillant intérêt dont il a fait preuve à mon égard au cours de ce travail.

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552820_0005

LA FORME TROPHIQUE OSTÉO-ARTICULAIRE DE LA SYRINGOMYÉLIE

LA FORME POLYARTHROPATHIQUE

INTERÊT PATHOGÉNIQUE

INTRODUCTION

Pendant notre séjour à la Salpêtrière, nous fûmes à même d'observer, dans le service de M. le Professeur Guillaïn, un cas très particulier et fort intéressant de syringomyélie.

Il s'agissait d'un homme d'une soixantaine d'années qui, depuis l'âge de 18 ans, avait présenté une série de troubles trophiques ostéo-articulaires extrêmement importants, lesquels troubles n'avaient pu être rattachés à leur véritable cause que par la découverte tardive d'une anesthésie dissociée à type syringomyélique. Ce malade ne présentait en effet aucun des autres signes habituels de la syringomyélie : pas de troubles de la motilité, aucune atrophie musculaire.

Cette dissociation entre les signes trophiques et neurologiques nous ayant vivement frappé, nous

nous sommes demandé s'il s'agissait là d'un cas isolé.

Nos recherches bibliographiques nous ont montré, que si nous étions en présence d'un cas rare, différents auteurs avaient cependant déjà rapporté des cas de syringomyélie ne se caractérisant, pendant la plus grande durée de leur évolution, si ce n'est pendant toute l'affection, que par des troubles du système ostéo-articulaire.

Il nous a donc paru possible d'individualiser une « forme trophique ostéo-articulaire » de la syringomyélie.

L'étude de cette forme purement trophique ne pourrait-elle pas offrir un intérêt particulier au point de vue de la pathogénie générale des troubles trophiques ? Nous le croyons et nous nous proposons donc :

1^o De rapporter notre observation personnelle et les quelques observations de formes trophiques ostéo articulaires qui nous ont paru particulièrement intéressantes.

2^o De faire une étude clinique générale de cette forme, comprenant sa symptomatologie, son diagnostic et son traitement.

3^o D'essayer de définir, d'après cette étude, en quoi cette forme nous paraît apporter des éléments nouveaux au problème pathogénique général des troubles trophiques rencontrés au cours des affections nerveuses.

Mais, nous voulons tout d'abord exprimer notre reconnaissance à M. le Professeur Guillaïn, auquel nous devons de si précieux enseignements, et qui en nous autorisant à étudier un de ses malades nous a ainsi permis d'élaborer cette thèse.

HISTORIQUE

La connaissance anatomique de la syringomyélie est déjà ancienne.

Le mot de syringomyélie (συριγγώδης, creusé en forme de tuyau, μυελος, moelle) fut employé pour la première fois, en 1827, par Ollivier (d'Angers). Cet auteur n'admettait d'ailleurs pas l'existence du canal central de la moelle, qu'il attribuait à un arrêt de développement, aussi ne peut-on lui reconnaître que la paternité du terme nouveau, mais ne lui doit-on aucune notion de la maladie que ce mot a servi à désigner.

L'existence normale du canal médullaire étant reconnue, on oublia pendant quelque temps la syringomyélie.

Mais on ne tarda pas à relater des observations de dilatation anormale du canal épendymaire que l'on attribua à des vices de développement et à laquelle on donna le nom d'hydromyélie.

En 1870, Hallopeau décrit une variété de myélite qu'il isole sous le nom de « sclérose diffuse péri-épendymaire ».

A la même époque, le Professeur Charcot attri-

bue les cavités pathologiques de la moelle à la désintégration granuleuse.

Enfin, à la suite des travaux anatomiques de Grimm, on tend à démontrer que l'ancienne syringomyélie, devenue hydromyélie puis myélite péri-épendymaire, serait causée par une tumeur gliomateuse développée aux dépens des éléments du canal médullaire.

Les bases anatomiques actuelles de la syringomyélie étaient jetées et les travaux anatomo-pathologiques devaient se multiplier.

A cette période anatomique, pendant laquelle la maladie n'est guère étudiée qu'après les autopsies, succède une période clinique où l'on cherche à trouver les signes correspondant aux lésions.

Ce n'est qu'en 1889, que les professeurs Debove et Déjerine, les premiers en France, donnèrent une individualité clinique à la syringomyélie.

Mais il est intéressant de voir comment s'est graduellement constituée la syringomyélie qui engloba nombre d'affections trophiques distinctes.

Ce fut tout d'abord la lèpre ; Loof, dans son mémoire sur l'anatomie pathologique de la lèpre, cite comme exemples de lèpre des cas rapportés par Stendner et Langhans qui, aujourd'hui, seraient indubitablement considérés comme des cas de syringomyélie.

Duchenne de Boulogne, dans la description de « l'atrophie musculaire de l'adulte », décrit des troubles de dissociation syringomyélique typique.

« Cette anesthésie, écrit-il, est quelquefois si grande, que les malades ne perçoivent, ni les excitations faradiques les plus fortes, ni *l'action du feu*. J'en ai vu qui s'étaient laissé brûler profondément les parties anasthésiées, parce qu'ils n'avaient pas perçu l'action des corps incandescents et qu'ils n'avaient pas été prévenus, par la vue, que ces parties se trouvaient en contact avec eux. »

A cette époque, le professeur Charcot fait le diagnostic de syringomyélie chez de nombreux « atrophiques » disséminés dans les salles de l'Hospice de la Salpêtrière.

Le type morbide décrit par Aran-Duchenne disparaît presque complètement, englobé en grande partie par la syringomyélie, si ce n'est par les myopathies et la sclérose latérale amyotrophique.

Il en est de même pour la maladie de Morvan encore appelée paréso-analgésie ou panaris analgésique qui, surtout depuis les travaux de MM. Joffroy et Achard (1890-1891), passa pour ainsi dire tout entière, et avec elle, les troubles trophiques cutanés, dans le domaine de la syringomyélie.

Plus récemment encore, le chapitre des formes frustes de l'acromégalie s'est vue amputée d'un certain nombre de cas de chéiromégalie.

Nous nous trouvons donc actuellement devant une affection assez bien caractérisée au point de vue anatomique, mais présentant cliniquement une symptomatologie des plus variées, faite surtout d'une multiplicité de troubles trophiques.

Mais, si l'on constate que tous ces troubles trophiques sont liés à une même affection, la syringomyélie, on est frappé par les dissociations extraordinaires que cette maladie réalise parmi ces troubles, établissant pour ainsi dire, autant de formes cliniques bien distinctes.

Tantôt il s'agit uniquement de troubles trophiques cutanés, d'ailleurs variables dans leur intensité.

C'est d'abord la simple cyanose avec amincissement des téguments, la grosse main succulente bouffie semblant gonflée de sucs. Ou encore la banale dyskératose, le simple durillon, le mal perforant, le panaris analgésique insidieux, minant muscles, tendons et os pour aboutir à de véritables mutilations.

Tantôt, ces troubles trophiques portent uniquement sur les muscles.

Le plus souvent, il s'agit d'atrophie musculaire localisée à un groupe de muscles, réalisant habituellement l'atrophie à type « Aran-Duchenne » ; parfois cette atrophie s'étend à toute une moitié du corps.

Plus rarement, on constate une hypertrophie musculaire, phénomène signalé par M. le Professeur Guillaïn.

Très souvent enfin, la syringomyélie se caractérise par des troubles portant uniquement sur les articulations et les os.

Sur les articulations : arthropathies siégeant généralement sur les grosses articulations, plus rare-

ment sur les petites et notamment sur les articulations vertébrales ; parfois arthrites.

Sur les os : fractures spontanées, déformations osseuses variables notamment au niveau des extrémités réalisant en partie la chéiromégalie.

Cette sélectivité réalisée parmi les troubles trophiques, nous donne l'impression, qu'après s'être considérablement enrichie et avoir englobé nombre d'affections distinctes, la syringomyélie tend actuellement à se démembrer, si l'on peut s'exprimer ainsi ; c'est-à-dire, que l'on tend de plus en plus à isoler des formes différentes qui s'individualisent nettement au point de vue clinique et qui se caractériseront peut-être un jour au point de vue anatomique, les données anatomo-pathologiques faisant défaut dans ces formes à évolution généralement très lente.

Nous nous proposons donc, dans cette thèse, de faire l'étude clinique d'une de ces formes, *la forme trophique ostéo-articulaire* qui nous a paru propre à soulever des problèmes pathogéniques particulièrement intéressants.

PREMIÈRE PARTIE

OBSERVATIONS DE FORMES TROPHIQUES OSTÉO-ARTICULAIRES

Observation I

Voici le cas plein d'intérêt que nous avons observé personnellement dans le service de M. le Professeur Guillaïn et qui a servi de sujet à cette thèse.

Il s'agit d'une forme de syringomyélie *polyarthropathique*.

HISTOIRE CLINIQUE. — M. F..., est un vieil habitué de la Salpêtrière, et l'évolution de sa maladie, fort longue, a pu être suivie depuis l'année 1914. Lui-même, nous donne les renseignements complémentaires suivants sur son enfance.

Il naquit en 1877, seul vivant parmi 3 jumeaux, les deux autres ayant été extraits en morceaux, nous dit-il.

Sa première enfance fut par la suite absolument normale. Il se souvient qu'il lui arriva, à différentes reprises, de se brûler avec le fer à repasser de sa mère qui était blanchisseuse, mais il ne s'agissait cependant pas encore

d'une perte de la sensibilité thermique. Il n'y a jamais eu de brûlures profondes, aucune trace n'ayant subsisté.

A 13 ans, à la suite d'un traumatisme, au sujet duquel on a peu de renseignements, fracture de la clavicule droite.

C'est vers 18 ans, que les déformations articulaires ont débuté par le poignet gauche, la tuméfaction, précédée de craquements, se serait produite insensiblement.

A la même époque, également de façon progressive, s'est produit un gonflement et une impotence relative de l'épaule gauche, sans douleur, sans aucun traumatisme qui puisse expliquer la fracture que l'on constate actuellement, dont le malade ne s'est pas aperçu, et qui a dû se produire vers cette époque.

Vers l'année 1913, c'est-à-dire 20 ans plus tard, s'est constituée une arthropathie indolente du coude droit. A cette époque, le malade a été hospitalisé à la Salpêtrière dans le service du Professeur Marie. On a noté l'existence des trois arthropathies que nous avons signalées, et qui ne s'accompagnaient d'aucun trouble de l'état général.

Pendant ce séjour à l'hôpital, différents examens ont été pratiqués. On a ponctionné l'articulation au niveau du coude droit, ce qui a permis de retirer un liquide jaunâtre excessivement visqueux et filant, ce liquide, examiné par M. Weinberg, ne donnait rien à la culture sur milieu liquide.

La ponction lombaire montrait un liquide clair sans albuminose ni lymphocytose, avec un Wassermann négatif. Le Wassermann était également négatif dans le sang.

L'examen neurologique ne révélait aucun trouble de la motilité, les réflexes étaient normaux.

A ce moment, il ne semblait pas y avoir de troubles importants de la sensibilité thermique; en effet on signale, dans l'observation de l'époque, que l'on constate parfois, surtout au niveau des doigts, de petites erreurs dans la localisation des sensations de chaud ou de froid, mais que ces résultats ne se retrouvent pas toujours identiques au cours d'examens répétés *et qu'il n'y a pas lieu de parler de dissociation syringomyélique proprement dite.*

Donc, chez ce malade ayant subi depuis 20 ans déjà une atteinte successive de différentes articulations et présentant de grosses déformations, on ne trouve aucun signe neurologique pouvant permettre d'attribuer avec certitude une origine à ces troubles trophiques. Sur l'observation, on se contente d'émettre le diagnostic suivant : arthropathies, et plus bas syringomyéliques ?

Depuis cette époque, c'est-à-dire depuis l'âge de 36 ans, jusqu'à ce jour où le malade est arrivé à l'âge de 56 ans, il a vu apparaître une nouvelle arthropathie au niveau du poignet droit et dernièrement, s'est constituée une hydarthrose du genou gauche qui semble devoir être le premier temps d'une arthropathie. Dans l'intervalle, apparition de quelques déformations au niveau des doigts.

L'insensibilité thermique est actuellement très nette surtout aux membres supérieurs : M. F..., enlève facilement avec les mains les rondelles de son poêle allumé.

Il s'agit donc d'un sujet, qui présente des arthropathies multiples, s'installant progressivement et associées tardivement à une perte de la sensibilité thermique et douloureuse superficielle.

Homme par ailleurs parfaitement bien portant, il exerçait le rude métier de manoeuvre qu'il a dû par la suite abandonner pour celui de teinturier.

Il n'a contracté aucune affection importante, ni syphilis, ni tuberculose et ne présente aucune tare héréditaire.

Sa mère, qui est en bonne santé, aurait présenté quelques déformations des doigts, facilement explicables par son métier de blanchisseuse.

M..., est père de trois enfants bien portants. Ses deux premiers enfants, deux jumeaux sont morts en naissant.

EXAMEN. — Nous avons pu examiner nous-même ce malade dans le service de M. le Professeur Guillain il y a quelques mois.

Au premier abord, nous avons été frappé par la morphologie assez spéciale que présente cet homme.

De petite taille (1 m. 51), il a la tête légèrement aplatie, le cou court enfoncé dans les épaules, le thorax irrégulier, un peu voussuré dans sa partie gauche. Les membres supérieurs sont courts, les mains n'atteignant pas la partie supérieure des cuisses. Aux membres inférieurs, très léger genu valgum rendant difficile la réunion des deux pieds. On note un effondrement des deux voûtes plantaires réalisant un pied plat bilatéral.

On ne trouve aucune malformation vertébrale et la colonne dorsale est parfaitement souple.

Ce qui attire surtout l'attention, ce sont les déformations importantes que l'on constate au niveau de plusieurs articulations. Nous allons examiner successivement chacune de ces articulations.

Au niveau de l'épaule gauche : gonflement de l'articulation donnant l'aspect de luxation de l'épaule avec un profil tombant à pic de l'acromion sur l'humérus.

A la palpation, on sent une masse mollassse, irrégulière à la partie postérieure de l'article.

Les mouvements volontaires d'abduction sont limités à 45°. On peut provoquer des mouvements anormaux de l'humérus avec craquements à la partie supérieure du bras. Il s'agit vraisemblablement d'une pseudarthrose du col huméral.

Le coude droit est considérablement augmenté de volume, il a 42 cm. de circonférence, alors que le coude gauche en a 24.

A la palpation, tuméfaction de forme irrégulière constituée par deux saillies postérieures arrondies, de consistance inégale ; la saillie externe étant dure, osseuse, l'interne élastique.

Au-dessus de la tuméfaction, mobilité anormale de l'humérus permettant tous les déplacements passifs. Tous ces mouvements sont absolument indolores.

Pas de ganglions épitrochléens ni axillaires.

On note à la partie antérieure de l'arthropathie de grosses dilatations variqueuses des veines du pli du coude.

Aux poignets gauche et droit, articulations volumineuses avec des saillies dures, bosselées, limitant considérablement tous les mouvements du poignet.

Au niveau du *genou gauche*, qui semble être la dernière articulation atteinte, il ne s'agit pas encore d'une véritable arthropathie.

Le malade se plaint d'une gêne des mouvements à la marche, consistant surtout en une diminution assez minime de la flexion de la jambe sur la cuisse.

À la palpation, on perçoit un choc rotulien et on sent, à la partie interne du creux poplité, une petite masse fluctuante, mal réductible qui doit correspondre à l'infiltration de la bourse séreuse commune au jumeau interne et au demi membraneux.

Cette hydarthrose constitue vraisemblablement l'ébauche d'une future arthropathie, mais celle-ci n'existe pas encore, à proprement parler, et les perturbations vaso-motrices (modifications de la température locale, des oscillations ..) ne sont pas encore cliniquement appréciables.

Les radiographies révèlent de gros désordres :

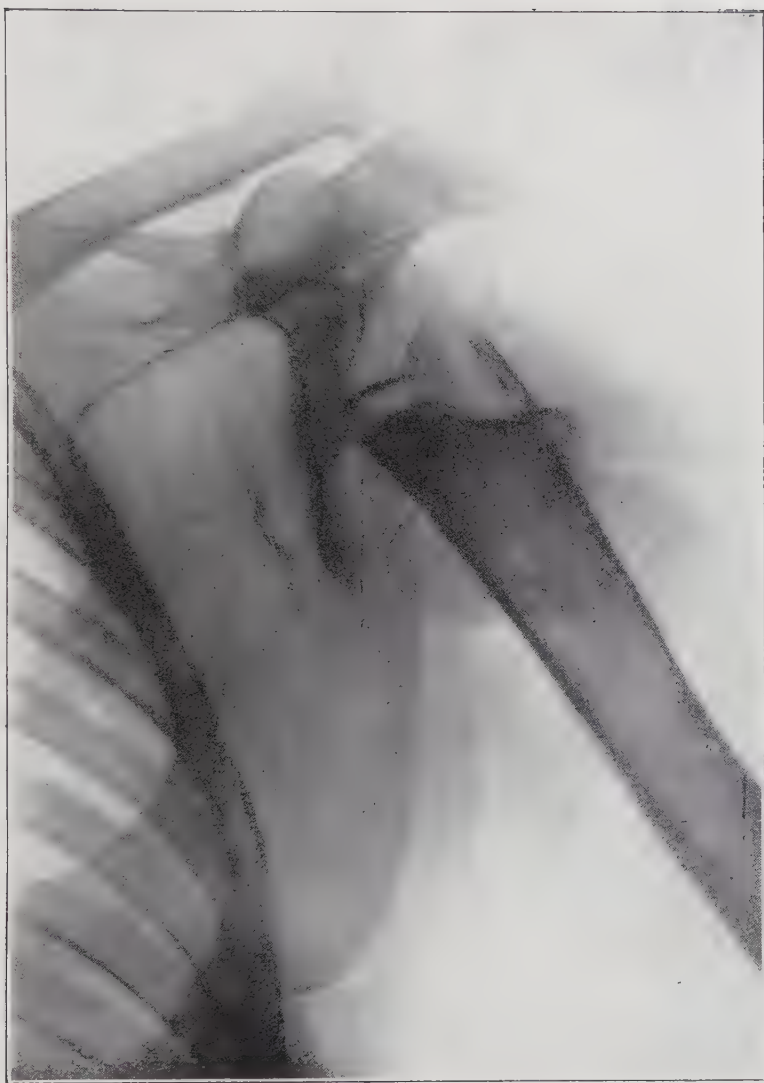
Processus d'atrophie au niveau de l'épaule.

Processus d'hypertrophie au coude et aux poignets.

Au *genou gauche*, pas de lésions osseuses, légère opacité de l'artère fémorale, de la poplitée et des péronières.

En dehors de ces troubles articulaires, légères déformations au niveau des doigts qui sont amincis, cyanosés à leur extrémité, la peau est fine et un peu luisante et les ongles bombés en verre de montre.

Nous avons également constaté un refroidissement constant des extrémités.

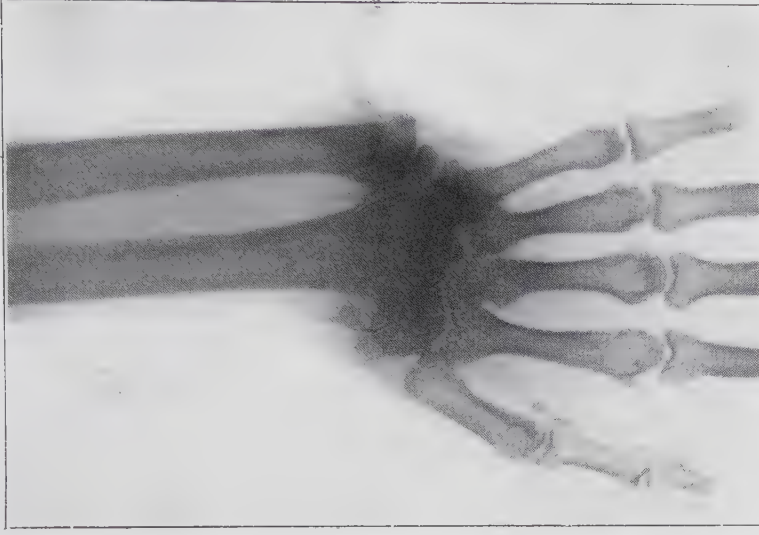
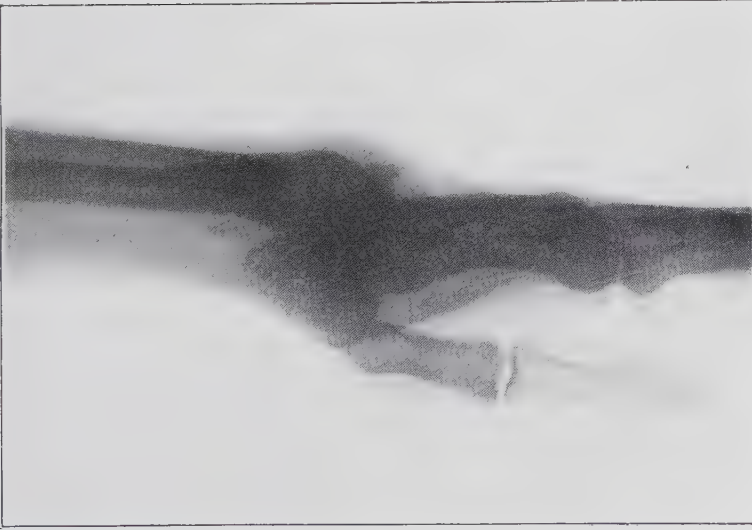


Radiographie de l'épaule gauche.

Dislocation complète de l'articulation. Fracture de l'extrémité supérieure de l'humérus. Atrophie de la tête humérale dont on ne distingue plus les contours.



Radiographie du coude droit.
Enorme prolifération osseuse associée à des lésions
de décalcification.



Radiographie du poignet.

Montrant les déviations et l'altération osseuse (ostéoporose et productions exostotiques).

L'examen du système nerveux montre les symptômes suivants :

La motilité est normale dans la mesure où elle n'est pas gênée par les arthropathies.

Il n'y a aucune atrophie musculaire, en particulier au niveau des éminences thénar ou hypothénar et des inter-osseux.

Les réflexes tendineux sont vifs et polycinétiques aux membres inférieurs, abolis aux membres supérieurs, les réflexes cutanés abdominaux sont faibles.

Plus intéressante est l'étude de la sensibilité qui permet de mettre en évidence une anesthésie dissociée et d'attribuer les troubles présentés par ce malade à une syringomyélie.

Sensibilité superficielle.

La *sensibilité thermique* est surtout troublée pour les sensations de chaud. A gauche, elle est abolie dans une région correspondant à C³, C⁴, C⁵, C⁶ et n'épargne qu'une petite bande longitudinale à la partie interne du membre.

A droite, le trouble occupe une zone radiculaire correspondant à la moitié externe du membre supérieur.

Hypoesthésie à la partie haute du thorax, à la partie inféro interne des jambes et aux pieds.

La *sensibilité douloureuse* est troublée dans les mêmes territoires que la sensibilité thermique.

La *sensibilité au tact* est bonne, elle n'est légèrement atteinte que là où la sensibilité thermique est abolie.

Sensibilité profonde.

Aux membres supérieurs, le diapason est partout senti ; pas de troubles du sens des attitudes. La stéréognosie semble bonne.

Au membres inférieurs : troubles du sens des attitudes, quelques erreurs pour reconnaître la position des membres, la distance des différents segments du membre.

La sensibilité articulaire semble assez bonne. Le diapason est cependant mal senti aux malléoles.

RÉSUMÉ.

Il s'agit d'une forme polyarthropathique de la syringomyélie.

Forme à évolution très lente (40 ans), et dans laquelle la dissociation syringomyélique n'est apparue que tardivement.

Ne s'accompagnant, par ailleurs, d'aucun trouble de la motilité.

Pas d'atrophie musculaire ni de troubles trophiques cutanés, mais quelques troubles vasomoteurs.

Observation II.

Nous rapporterons ensuite le cas d'un malade, signalé à la Société de Neurologie, le 10 janvier 1929, par MM. Roussy, Huguenin et Kyriaco, observation qui nous paraît offrir un intérêt particulier : « Ce syndrome syringomyélique offrant, comme le

disent les auteurs, ces caractères cliniques singuliers de ne s'extérioriser guère que par une arthropathie bilatérale volumineuse alors que le reste des signes sont tout juste suffisants pour permettre de rattacher à leur cause les lésions articulaires ».

HISTOIRE CLINIQUE. — Notre malade est un homme de 69 ans. palefrenier et dresseur de chevaux, il subit de multiples traumatismes dont quelques-uns furent particulièrement violents.

A 23 ans, il tombe du haut d'un portique sur le dos. Il ne présente guère de troubles dans la suite, sauf des saignements de nez qui auraient duré trois mois.

Deux ans après, se place une histoire, d'ailleurs assez confuse, de panaris du médius droit. L'affection dure plusieurs mois, elle ne fut pas tout à fait analgésique, mais cependant assez peu douloureuse pour que le sujet n'ait pas interrompu l'exercice de son métier. Ce panaris se serait ouvert un beau jour à l'extrémité du doigt, tandis que tous les doigts se repliaient en griffe. Une telle déformation ne pouvait être consécutive qu'à un phlegmon des gaines qui n'offre jamais semblable évolution clinique, et il eut fallu que toutes les gaines digitales fussent atteintes pour expliquer les déformations osseuses successives.

Deux ans plus tard, survient une affection de la main droite qui offre, tant par son évolution peu douloureuse et étalée sur plusieurs mois, que par les troubles trophiques qui la suivirent, tous les caractères de la maladie de Morvan, car c'est lentement et progressivement que s'établirent, à partir de cet épisode, la chéiromégalie, la griffe

et les altérations cutanées, musculaires et osseuses que l'on observe aujourd'hui.

Sans doute, si l'on fait de ce panaris la manifestation clinique initiale, l'évolution offre une physiologie inaccoutumée. Tout se borne, semble-t-il, à des altérations trophiques de la main pendant de longues années, car le malade est fort affirmatif sur cela qu'il travaillait sans grande gêne ni inconvénients d'aucune sorte. *Il n'y avait donc pas de troubles moteurs ni sensitifs appréciables.*

Mais il est certain, à y réfléchir un peu, que cette période n'était de latence qu'en apparence, les lésions évoluant sournoisement et progressivement dans le sens des troubles trophiques, ainsi qu'en témoigne la suite de l'histoire.

Dix-neuf ans après l'apparition des lésions de la main survient un nouveau traumatisme très violent.

Le malade choit du haut d'une voiture dont les roues lui auraient écrasé les épaules. Cet accident n'est pas suivi de troubles graves ; en particulier le sujet peut se relever et marcher, il ne présente pas de signe de paraplégie. Il fut même assez peu incommodé, puisqu'il put reprendre ses occupations. Mais dans les jours qui suivirent, apparaît une gêne dans le mouvement des épaules qui s'exagère bien vite au point que le malade ne peut même plus porter sa cuiller à la bouche. Rapidement, les épaules augmentent de volume toutes deux ensemble, mais la droite davantage. Un médecin consulté, ponctionne les deux articles et retire de chacun $1\frac{1}{2}$ litre environ d'un

liquide tirant sur le sang. Une dizaine de ponctions suivirent ainsi à 15 jours environ d'intervalle.

Si le liquide disparut, les troubles de la motilité, la déformation, les douleurs persistèrent : le malade avait quelquefois les épaules comme dans un étai.

Ainsi donc, survient brusquement et sans trop vives douleurs, après un traumatisme violent, des lésions articulaires considérables, symétriques, brutales.

Devant un tel tableau clinique, on ne peut point ne pas songer, comme en présence des lésions antérieures de la main, à une arthropathie nerveuse : le traumatisme aurait, en produisant peut-être bien une fracture, extériorisé des lésions osseuses destructives encore latentes :

Pendant une longue période, encore une quinzaine d'années, les choses ne se modifient guère et le malade continue, sans trop de gêne, son métier pénible de palefrenier, puis de cantonnier.

Mais depuis deux ans, la douleur dans les mouvements et la gêne fonctionnelle augmentent surtout à gauche, tandis que l'articulation augmente de volume, dépassant les dimensions de la droite. C'est à ce moment que le malade, qui souffrait et ne pouvait plus guère bouger, va trouver un médecin qui fait le diagnostic d'ostéo-sarcome et l'envoie à l'Hôpital Paul Brousse.

Si la bilatéralité des lésions et leur longue histoire reforment ce diagnostic et font songer de suite à une

arthropathie nerveuse, le tableau clinique qu'offre notre malade n'en est pas moins très particulier.

EXAMEN. — Le syndrome est dominé par cette arthropathie scapulo-humérale bilatérale qui est devenue presque complètement symétrique, car, sous nos yeux, une nouvelle poussée évolutive a fait accroître le volume de l'épaule droite.

Globuleuses, irrégulières, les épaules contrastent avec la dépression des creux sus-claviculaires et le volume relativement réduit du membre supérieur.

Par ailleurs, la direction de l'axe du bras, surtout à gauche, fait penser à une fracture associée et les clichés radiographiques montrent bien un humérus, fiché en quelque sorte au milieu d'une coque osseuse, comme soufflée, où toute structure de tête humérale ou de glène de l'omoplate a disparu : l'articulation paraît comme éclatée. Il n'y a cependant pas de mobilité anormale de l'humérus et, bien plus, l'article est complètement fixé par cette prolifération osseuse que révèle la radiographie ; tous les mouvements tant passifs qu'actifs se passent dans la scapulo-vertébrale.

La peau est un peu rosée, parcourue par une circulation collatérale abondante.

Si l'arthropathie est le signe le plus net, il n'en existe pas moins d'autres qui sont d'ailleurs d'ordre trophique eux aussi.

La main est considérablement augmentée de volume. Cette chéiromégalie est particulièrement importante à droite. La paume des mains est sèche et creusée.

Les phalanges sont boudinées et la radiographie montre une déformation et une ostéite condensante des extrémités osseuses.

Enfin, dans son ensemble, cette main présente une déformation en griffe qui rappelle de près la « main syringomyélique ».

En outre, on décèle une légère atrophie musculaire des membres supérieurs et de la ceinture scapulo-thoracique, assez peu accusée dans son ensemble pour que la force dynamométrique soit encore bonne et qui porte surtout sur les muscles de l'éminence thénar, le trapèze (surtout à gauche), le deltoïde, les muscles de l'avant-bras.

Des secousses fibrillaires apparaissent facilement, spontanées ou provoquées dans ces différents domaines.

Une scoliose très nette, à concavité gauche, s'étale sur toute la région dorsale de D² à D¹⁰.

Les réflexes tendineux sont tous abolis aux membres supérieurs, tandis qu'aux membres inférieurs ils sont nettement exagérés, sans qu'il y ait toutefois de clonus du pied ni de la rotule. Les réflexes cutanés plantaires sont normaux tandis que les abdominaux paraissent abolis.

Le tableau de la syringomyélie est complété par des troubles sensitifs assez frustes mais indéniables : hypoesthésie thermique et douloureuse qui s'accompagne d'un retard de la perception et contraste avec une sensibilité tactile parfaitement conservée. Les erreurs de perception sont surtout nettes à droite et s'étendent sur tout le membre.

La sensibilité profonde n'est par contre nullement touchée. Il n'y a pas non plus d'atteinte du sympathique cer-

vical ni des paires craniennes. Il n'existe aucun signe d'atteinte bulbaire.

Nous n'avons trouvé enfin, aucune modification des réactions sérologiques, aucune modification du liquide céphalo-rachidien.

RÉSUMÉ

Cette syringomyélie qui évolue depuis 45 ans, est donc caractérisée cliniquement par deux arthropathies volumineuses et bilatérales accompagnées de troubles vaso-moteurs et par des déformations cheiromégamiques des mains.

Observation III

Nous arrivons maintenant à un cas qui nous a paru très particulier, il s'agit en effet d'une malade ayant présenté une série d'arthrites non suppurées, à localisation unilatérale, liées à une dissociation de la sensibilité et que M. Froment et Exaltier considèrent comme d'origine syringomyélique.

Résumé d'après Exaltier :

HISTOIRE CLINIQUE. — Le début de l'affection de Sophie D... remonte à l'année 1910.

A cette époque, elle a été soignée à l'Hôtel-Dieu pour une arthrite de l'épaule droite provoquant de vives douleurs, mais sans suppuration.

Aucun antécédent spécifique, la réaction de Wasser-

mann était négative dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang.

L'étude des réflexes les montrait normaux.

Après cette arthrite, fièvre typhoïde. A la suite de cette fièvre typhoïde, arthrite de la hanche droite. Cette arthrite est dénommée coxalgie. Il n'y a jamais eu d'abcès.

Depuis cette époque, la malade a peu à peu présenté de l'arthrite, avec un certain degré d'immobilisation, de toutes les articulations du côté droit, dans l'ordre suivant : épaules, hanche, coude, poignet, articulation des doigts, genou, tibio-tarsienne.

Ces arthrites devaient laisser après elles un certain degré d'immobilisation des articulations, mais pas d'ankylose véritable.

Il est curieux de remarquer l'unilatéralité de ces localisations.

EXAMEN. — A l'examen de la malade, qui a été pratiqué dans le service de M. le Dr Dumas, à Lyon, on constate peu de signes de syringomyélie.

L'examen des réflexes montre des réflexes plutôt vifs, des réflexes tricipitaux et radiaux abolis à gauche.

L'examen de la sensibilité superficielle à la douleur ne révèle pas de zones d'anesthésie ni d'hypoesthésie.

Par contre, la diminution de la sensibilité thermique est étendue à tout le corps, un peu plus marquée à gauche, et s'étend même à la tête. La sensibilité au froid et à la chaleur n'est conservée que dans le domaine de la Ve paire.

Recherche des troubles vaso-moteurs :

Epreuve oscillométrique : aux avant-bras, aux bras ainsi qu'aux jambes, les oscillations sont notées moins amples à droite qu'à gauche.

Epreuve auscultatoire : les tons, bien perçus des deux côtés, sont cependant plus marqués (et ceci d'une façon nette) à droite qu'à gauche.

La tension artérielle :

Au bras droit....	16,5 — 5	bras gauche...	17,5 — 9
A l'av.-bras droit.	17 — 10	av.-bras gauche.	18 — 9
A la jambe droite.	18 — 11	jambe gauche..	18,5 — 12

Réflexe pilo-moteur : recherché par l'application de glace au niveau de la nuque, puis par un badigeonnage faradique tétanisant :

Le phénomène de la chair de poule est très net au membre supérieur droit, alors qu'à gauche on n'observe rien de précis.

Epreuve à la pilocarpine : réaction sudorale symétrique.

RÉSUMÉ.

Il s'agit là d'un cas assez étrange de syringomyélie, caractérisé avant tout par des arthrites sans suppuration, siégeant uniquement du côté droit et accompagnées de troubles sympathiques. La perte de la sensibilité thermique n'a été mise en évidence que 15 ans après le début de l'affection.

Observation IV

D'après une observation de MM. Lucien Cornil et Francfort (Société de Neurologie de Paris, 1927).
Cas de syringomyélie remarquable par la multiplicité des troubles trophiques osseux présentés.

HISTOIRE CLINIQUE. — Il s'agit d'un jeune homme de 25 ans qui vient consulter pour une gibbosité de la région dorsale.

Dès son enfance M., présenta des troubles de la sensibilité douloureuse, et à partir de l'âge de 3 ans, de multiples troubles osseux.

A cette époque, une ostéomyélite du fémur droit, avec grosse température, traitée chirurgicalement, guérit dans les délais normaux. Pendant la convalescence, sa mère constatant de la gêne masticatrice, lui retire de la bouche un séquestre formé d'un fragment du maxillaire inférieur gauche, voisin de l'angle, et sur lequel sont implantées deux dents. Cette élimination s'est faite sans douleur ni fièvre. La cicatrisation s'opère normalement.

Peu de temps après, à la suite d'une chute très légère, on constate une fracture sous-périostée du tibia droit; la consolidation se fait en trois semaines dans une gouttière plâtrée.

Deux ans se passent sans incident, lorsqu'à la suite d'un traumatisme minime, discutable même, le jeune malade se fracture les deux os de la jambe droite. Il n'en éprouve aucune douleur. Replâtré, la consolidation se fait en un mois.

A l'âge de 7 ans, ulcérations buccales et gingivales.

Deux ans plus tard, ostéite légère des os du nez.

En 1913, une fracture spontanée du péroné droit et 40 mois plus tard, une fracture du tibia gauche guérissent par cal normal, en trois semaines environ.

Quatre ans se passent sans incidents, puis en 1929, un empâtement brusque mais indolore du péroné droit est attribué radiologiquement à une périostite, celle-ci dure pendant un mois.

En 1920, une radiographie du coup de pied a montré un élargissement notable du canal médullaire du tibia dont la paroi est amincie, le péroné présente une épiphyse très augmentée de volume à bord un peu flous.

Tout semble rentrer dans l'ordre lorsque, il y a 6 ans, apparaît une gibbosité dorsale peu à peu progressive.

EXAMEN. — Cette déformation est actuellement constituée par une cyphoscoliose très accentuée dont la saillie maxima siège au niveau de la deuxième vertèbre dorsale. La peau, ulcérée à cet endroit par un corset plâtré supprimé depuis, est fortement pigmentée par une cicatrice. La bosse est formée par une angulation d'environ 120°, des dixième et onzième vertèbres dorsales. Ni la percussion locale, ni la pression des épaules n'éveillent de douleur à ce niveau. Le rachis, très mobile, permet au malade tous les mouvements et même, les jambes en extension sur les cuisses, de toucher ses pieds avec les mains. Dans cette position, la gibbosité devient plus apparente et la main appliquée à plat sur elle montre que les vertèbres qui la constituent sont mobiles l'une sur l'autre.

La radiographie montre d'une part, des lésions très nettes au niveau des vertèbres D¹⁰ et D¹¹, d'autre part des lésions de décalcification au niveau des vertèbres D⁹, D¹⁰, D¹¹, D¹² qui sont entourées d'une gaine à contour régulier et un peu opaque.

L'étude des deux vertèbres D¹⁰ et D¹¹ est excessivement intéressante car elle montre l'existence d'une arthropathie vertébrale.

De face, on constate l'existence d'une déviation angulaire d'environ 160° entre les deux vertèbres. La surface articulaire de ces deux vertèbres est décalcifiée et nécrosée à droite, donnant à D¹⁰ un aspect trapézoïdal. D¹¹ est au contraire hypertrophié et très opaque aux rayons, sa face supérieure forme, par la production d'ostéophytes latéraux, une concavité où repose la vertèbre supérieure; sa face inférieure est soudée à D¹².

De profil, D¹⁰ et D¹¹ sont sublaxées l'une par rapport à l'autre, la face antérieure de la première reposant sur la face antérieure du corps de la deuxième.

Cette image radiographique, absolument comparable à celle que l'on observe en présence d'une arthropathie d'un membre, et la mobilité anormale que l'on a constatée au niveau de la gibbosité, font poser le diagnostic d'arthropathie vertébrale.

Le thorax évasé, est très creux dans la région xyphoïdienne, sans présenter cependant l'aspect du thorax en bateau, décrit par Astié.

L'examen du système nerveux montre les symptômes suivants :

La motilité active et passive est intacte.

Les réflexes tendineux sont très vifs aux membres supérieurs et inférieurs.

La sensibilité tactile est normale partout, sauf à la face postéro-externe de la jambe droite, dans la région para-ombilicale droite, et à la face postéro-interne de l'olécrane droit et gauche où elle est émoussée : « la peau est engourdie dans ces régions ».

La sensibilité douloureuse est nulle à la piqûre partout, sauf à la face externe de la jambe droite, mais le contact de la tête de l'épingle est distingué de celui de la pointe.

La sensibilité thermique au chaud et au froid existe partout, sauf dans les régions où le tact est émoussé. Par intermittence le malade trouve brûlant des objets tièdes et inversement.

Notons en outre que le malade a des réactions vasomotrices vives, avec aspect cyanique rapide des extrémités au froid.

RÉSUMÉ.

Syringomyélie évoluant depuis 25 ans et caractérisée par :

1° Des troubles osseux extrêmement variés :

Troubles du développement, se traduisant par une morphologie très spéciale.

Très grande fragilité osseuse, déterminant des fractures spontanées multiples.

Troubles osseux variés.

2° Des troubles articulaires : arthropathie nette au niveau de la colonne vertébrale ;

3° Des troubles de la sensibilité portant uniquement sur la sensibilité douloureuse.

Pas de troubles de la motilité, pas d'atrophie musculaire, aucun trouble trophique cutané.

Observation V

M. Schaeffer, dans la séance de la Société de Neurologie du 3 février 1927, rapporte un cas de syringomyélie caractérisé uniquement par une cyphose, à début juvénile et à évolution progressive.

Nous exposerons par la suite les raisons qui nous ont amené à citer cette observation.

HISTOIRE CLINIQUE. — G... âgé de 44 ans, coiffeur, étant venu consulter pour une bronchite banale, nous constatons, en le faisant déshabiller, l'existence d'une cyphose sur laquelle il n'attire nullement notre attention.

Il a perdu ses parents jeune encore, son père alors qu'il avait 5 mois, sa mère à l'âge de 5 ans ; il ne sait de quelle affection. Il n'a eu ni frère ni sœur ; marié depuis 18 ans, il a deux enfants âgés de 17 et 20 ans, bien portants. Sa femme n'a pas fait de fausses couches. A noter quelques maladies infantiles : rougeole, coqueluche dans ses antécédents. Au conseil de révision, il a été classé service auxiliaire pour faiblesse de constitution.

Etant enfant, le malade se tenait très droit et il semble

que ce soit vers l'âge de 14 ans que cette cyphose ait commencé à être appréciable, car ses parents nourriciers la lui firent remarquer. Il se rappelle très bien en avoir constaté l'existence vers l'âge de 17 à 18 ans, et depuis elle a augmenté progressivement, surtout dans ces dernières années, mais jamais elle ne l'a gêné, à proprement parler, et le malade n'a éprouvé aucun trouble subjectif qui ait attiré son attention en dehors d'une sensation de fatigue depuis quelques mois.

EXAMEN. — Actuellement, on constate l'existence d'une cyphose très accentuée, intéressant toute la colonne dorsale, sans courbure de compensation notable dans la région lombaire. L'angle postérieur des côtes et toute la cage thoracique font en quelque sorte saillie en arrière, l'hémi-thorax droit est plus proéminent, du fait d'un léger degré de scoliose, à convexité droite, associé à la cyphose. Quand on regarde le malade par devant, on constate une sorte d'effacement de la cage thoracique plus marquée à droite. Le sternum est légèrement dévié de ce côté. La tête paraît entrée dans les épaules, penchée en avant et inclinée sur l'épaule gauche ; l'épaule gauche est un peu plus élevée que la droite.

Une radiographie de profil du rachis montre l'existence d'une cyphose, à courbures régulières, sans lésions vertébrales. Toutefois, les corps vertébraux des 8^e, 9^e, 10^e et 11^e vertèbres dorsales sont manifestement aplatis et légèrement décalcifiés.

L'examen objectif montre l'absence de tout trouble moteur. Les membres supérieurs sont peu musclés, sur-

tout les avant-bras, mais on ne saurait parler d'amyotrophie. Toutefois le malade signale, qu'il y a un an, il a mis son alliance de la main gauche à la main droite, parce qu'il l'a perdait, encore qu'il n'existe aucune amyotrophie « Aran-Duchenne » apparente. La musculature du tronc et des membres inférieurs paraît normale.

Il n'existe aucun trouble de la sensibilité subjective, *aucun trouble de la sensibilité profonde ou de la sensibilité superficielle au tact ou à la température*. Sur la face antérieure du thorax gauche, on note l'existence d'une légère hypoesthésie douloureuse, s'étendant de D² à D⁸, qui ne se prolonge pas dans l'aisselle ni à plus forte raison sur la face postérieure du thorax. Dans la région dorsale, entre D¹⁰ et D¹², il existe des troubles bilatéraux de la sensibilité douloureuse, qui de même ne se prolongent ni latéralement ni en avant ; ils sont plus accentués à gauche. On ne peut pas les qualifier d'hyperesthésie, et le malade dit, qu'à ce niveau, il ne perçoit pas la piqure comme partout ailleurs, mais comme une sensation d'énervement, de courant électrique ; *c'est une dysesthésie douloureuse*.

A signaler quelques troubles vaso-moteurs ; le malade a constaté qu'il avait les pieds et les mains toujours froids depuis quelque temps.

Les réflexes tendineux, rotuliens et achilléens sont également vifs, aux membres inférieurs, de même que ceux du membre supérieur ainsi que les massétérens. Les réflexes crémastériens et abdominaux existent, plutôt faibles.

La manœuvre de Babinski provoque de la flexion du

gros orteil à droite, de l'éventail des petits orteils sans flexion ni extension du gros orteil gauche, quand le malade a les pieds froids. Après un bain de pieds chaud, ou encore une injection de pilocarpine de 1 cmc., la manœuvre de Babinski détermine de l'extension franche du gros orteil du côté gauche. Les manœuvres d'Oppenheim et de Gordon sont négatives des deux côtés. Pas de clonus du pied.

Les pupilles sont égales et réagissent normalement.

Pas de troubles des sphincters.

L'examen viscéral est négatif. La tension artérielle 13-5,8.

Ni sucre ni albumine dans les urines.

RÉSUMÉ

L'histoire de ce malade peut se résumer en quelques mots, nous dit M. Schaeffer : cyphose de la colonne dorsale avec légère scoliose à convexité droite, à début juvénile et à évolution progressive ; la radiographie montre l'aplatissement des corps vertébraux de D⁸, D⁹, D¹⁰, D¹¹ avec légère décalcification.

L'examen neurologique montre l'absence de tout trouble moteur, l'existence de troubles vaso-moteurs et de la sensibilité douloureuse discrets, une hyper-réflexivité tendineuse diffuse et un signe de Babinski du côté gauche inconstant.

Que ce malade soit atteint de gliose médullaire, le fait ne nous paraît pas discutable. C'est en effet

la seule affection qui soit susceptible d'expliquer tous les symptômes que ce malade présente. Mais il s'agit d'une forme de syringomyélie assez rare, car en dehors de la cyphose, qui a débuté il y a au moins 30 ans, tous les autres signes sont assez frustes pour passer inaperçus à un examen qui ne serait pas suffisamment attentif.

Après avoir cité des formes qui, pendant toute la longue évolution suivie, ne se sont caractérisées que par des troubles du système ostéo-articulaire, signalons quelques cas de syringomyélie qui ont commencé à évoluer sous la forme trophique et n'ont changé de caractère que tardivement.

Rappelons le cas rapporté, à la Société de Neurologie, le 19 mars 1932, par M. Alajouanine. Il s'agit d'une « syringomyélie ayant débuté par une cyphoscoliose des adolescents à l'âge de 14 ans avec signes médullaires s'extériorisant 10 ans plus tard ».

Nous pouvons rapprocher de cette observation, les deux cas signalés par MM. Foix et Fatou.

L'un, concernant un malade dont l'affection a débuté par une cyphose à l'âge de 14 ans et qui présente actuellement une paraplégie qui ne s'est manifestée que 15 ans après.

L'autre, ayant trait à un malade dont l'affection a débuté également par une cyphoscoliose à l'âge de 15 ans, cyphose qui pendant 35 ans est restée si absolu-

ment latente, que cet homme n'a été considéré que comme un toussueur, dans les services hospitaliers où il a séjourné. Actuellement, il présente une atrophie de l'éminence thénar.

DEUXIÈME PARTIE

ÉTUDE CLINIQUE

CHAPITRE I

Symptomatologie.

Nous venons de constater, d'après les observations citées, qu'il existe un type de syringomyélie, que nous avons appelé « forme trophique ostéo-articulaire », qui se caractérise, d'une part, par des troubles trophiques osseux et articulaires extrêmement importants, auxquels s'associent des perturbations sympathiques et d'autre part, par des signes neurologiques tout à fait frustes.

Nous nous proposons donc de passer successivement en revue les différents troubles osseux rencontrés dans ces formes, les symptômes sympathiques associés et les signes neurologiques.

1° Syndrome purement trophique.

Nous avons pu constater, chez nos malades, différents troubles trophiques osseux et articulaires,

principalement des arthropathies, des fractures spontanées, des déformations vertébrales et des déformations des extrémités.

LES ARTHROPATHIES.

L'âge auquel survient ces arthropathies est très variable.

Le Professeur Charcot estimait que l'âge le plus propice était entre 35 et 40 ans (obs. II).

Il est cependant des arthropathies qui surviennent chez des sujets beaucoup plus jeunes, témoin le malade que nous avons pu observer, dans le service de M. le Professeur Guillaïn et chez lequel les arthropathies ont débuté dès l'âge de 18 ans (obs. I).

L'époque d'apparition de ces arthropathies par rapport aux autres symptômes de la syringomyélie est très variable.

Il est intéressant de noter que l'arthropathie survient très souvent longtemps avant les autres signes de l'affection.

Leur siège le plus fréquent est au membre supérieur, par opposition aux arthropathies tabétiques plus courantes aux membres inférieurs.

20 à l'épaule pour 14 au coude et 12 au poignet, d'après une statistique de MM. Paul Londe et J. Perrey.

Les arthropathies des membres inférieurs sont assez rares dans la syringomyélie. Cependant, dans

le cas de notre premier malade, il existait une arthropathie au niveau du genou.

On rencontre d'ailleurs assez fréquemment des arthropathies au niveau des petites articulations métatarso-phalangiennes, mais elles sont le plus souvent secondaires à des troubles trophiques cutanés, et contribuent à réaliser l'ensemble dénommé « pied syringomyélique ».

Nous réservons une place à part à l'arthropathie vertébrale que nous étudierons avec les déformations vertébrales.

L'arthropathie n'a pas de prédilection pour un côté plus que l'autre, mais en général, quand il en existe plusieurs chez un même malade, il y a plutôt une tendance unilatérale de l'affection (épaule, coude et poignet gauche dans l'obs. III). Il est intéressant de noter cette tendance unilatérale que l'on peut opposer à la tendance du tabes à atteindre des articulations symétriques.

Cette règle est cependant loin d'être absolue, car il existe non seulement des cas où les arthropathies siègent indifféremment des deux côtés (obs. I), mais encore des cas où l'arthropathie affecte une tendance nettement bilatérale (les deux épaules dans l'obs. II).

Le début de l'arthropathie est parfois précédé pendant quelque temps de vagues phénomènes douloureux, au niveau du membre qui va être atteint, et de quelques troubles vaso-moteurs.

On a signalé quelques observations dans les-

quelles l'analgésie et la thermo-anesthésie de la région ont paru précéder l'arthropathie. Il s'agissait de malades chez lesquels on pouvait noter des cicatrices de brûlures anciennes, uniquement dans la région de la jointure qui devait être atteinte par la suite.

Parfois, il semble y avoir coïncidence dans l'apparition des deux phénomènes.

Mais très souvent on ne note *aucune localisation antérieure des troubles de la sensibilité* à la zone qui sera touchée.

Le début est brusque ou progressif.

Tantôt, « le malade couché bien portant, se réveille avec une jointure tellement grosse et distendue qu'il se croit l'objet d'une hallucination ».

Ce début brutal est très fréquemment occasionné par un traumatisme très minime d'ailleurs. Parfois, dans la journée, à l'occasion d'un mouvement un peu brusque, le malade perçoit un craquement articulaire et constate aussitôt un gonflement de l'articulation qui augmente à vue d'œil.

D'autres fois, c'est pendant les jours qui suivent un traumatisme violent que la déformation se constitue. (Cas du malade cité dans l'obs. II qui voit apparaître l'arthropathie quelques jours après une chute du haut d'une voiture).

Très souvent enfin, l'arthropathie apparaît insidieusement, progressivement sous la forme d'une hydarthrose chronique. Notre premier malade nous paraît assez démonstratif à cet égard, car nous pou-

vons actuellement assister, pour ainsi dire jour par jour, à la formation d'une hydarthrose, au niveau du genou gauche, prélude vraisemblablement d'une arthropathie.

La symptomatologie est tout à fait caractéristique.

L'arthropathie, une fois constituée, réalise des déformations considérables. Le gonflement atteint quelquefois le volume d'une tête d'enfant, et s'étend fréquemment à tout le membre qui devient éléphantiasique.

L'articulation, elle-même, est le siège d'un épanchement abondant, distendant la peau qui devient lisse, sillonnée de veines (obs. I et II). Il s'agit d'une sorte d'œdème, assez dur, élastique, ne formant pas de godets sous le doigt qui le déprime. Pas de ganglions. La ponction faite à ce moment permet de retirer un liquide citrin ou sanguin non purulent (obs. I et II).

Ce qu'il convient de signaler, c'est l'existence d'un ensemble de perturbations sympathiques, sur lesquelles nous reviendrons par la suite, et dont la coïncidence avec le développement de l'arthropathie est constante.

L'examen de l'articulation montre que les mouvements communiqués, en général indolores, éveillent de nombreux craquements, remarquables par leur intensité et dûs au frottement des surfaces articulaires, dépouillées de leur cartilage.

La recherche de la sensibilité objective au niveau de l'arthropathie est intéressante.

Dans quelques cas, elle montre une superposition de l'arthropathie et des troubles objectifs de la sensibilité.

Très souvent, la sensibilité superficielle, semble peu perturbée ou même normale (au niveau de l'épaule gauche, dans l'observation II, du genou dans l'observation I). Dans un cas cité par Graf, on trouve notée la conservation de la sensibilité à la température, au genou gauche, affecté depuis l'enfance, d'une arthropathie syringomyélique.

Ces arthropathies sont la plupart du temps indolentes.

Parfois cependant elles s'accompagnent de phénomènes douloureux (obs. II et III).

Au bout de quelques semaines ou de quelques mois, après deux ans seulement, dans un cas cité par Schlesinger, l'épanchement diminue et tend à se résorber.

La palpation permet alors de découvrir des lésions articulaires profondes : les formes normales de l'article n'existent plus, les doigts perçoivent des saillies dures, irrégulières, telles que celles que nous avons longuement décrites dans l'observation I ; ces néo-productions osseuses donnent souvent au toucher la sensation d'un sac de noix.

En général, les épiphyses sont hypertrophiées et surmontées d'exostoses articulaires (coude et poignet de l'observation I).

Quelquefois elles sont atrophiées (épaule de l'observation I). Karg cite le cas d'un malade chez

lequel les extrémités articulaires de l'humérus, du radius et du cubitus droits manquaient au coude, sur une longueur de 5 à 10 cm.

D'autres fois les deux processus sont associés ; on a signalé l'atrophie de la tête humérale à côté de l'hypertrophie de la cavité articulaire.

Les ligaments et les capsules présentent habituellement une certaine laxité. Les extrémités articulaires peuvent être à volonté luxées, les mouvements actifs sont possibles, les mouvements passifs ont une étendue anormale et éveillent des craquements.

La radiographie montre d'une part la destruction du squelette primitif donnant à l'image un aspect flou et d'autre part l'ossification secondaire (ostéophytes intra-articulaires, intra ou extra-capsulaires).

L'évolution se poursuit, souvent après une première atteinte, les désordres articulaires ne sont pas très importants et n'apportent pas de gêne aux mouvements mais, par la suite, ils augmentent graduellement, entraînant alors de véritables complications qui font du malade un infirme.

Nous nous souvenons, qu'au cours d'une conférence faite le 18 décembre 1931, dans le service de M. le Professeur Guillaïn, M. le Professeur agrégé Alajouanine faisait ressortir que l'arthropathie nerveuse est une lésion évolutive, ce qui explique, qu'après un stade localisé, on puisse un jour aboutir à la lésion diffuse. M. Alajouanine ajoutait qu'il avait pu observer ce fait dans la syringomyélie. « J'ai pu

suivre d'année en année, dit-il, l'évolution d'une arthropathie de l'épaule par la radiographie. Au début il n'existait qu'une légère usure de la tête humérale qui a augmenté peu à peu et à l'heure actuelle, après 10 ans d'évolution, la tête humérale a disparu complètement. »

La récurrence sur place est en effet la règle et la gêne fonctionnelle s'aggrave à chaque nouvelle atteinte (obs. II).

Aux craquements, viennent s'ajouter les fractures parcellaires semblables à celles que le Professeur Charcot a décrites au cours des arthropathies tabétiques. Parfois, il s'agit de véritables fractures spontanées pouvant entraîner la formation de pseudarthroses (obs. I).

Aux fractures parcellaires s'associent les luxations. Ces luxations peuvent apparaître dès le début ou bien après la disparition d'un épanchement articulaire. Elles sont généralement faciles à réduire, mais impossibles à maintenir réduites, car il existe des déchirures capsulaires ou ligamenteuses. On a signalé l'issue des extrémités osseuses à travers la peau.

Toutes ces *déformations* amènent des attitudes vicieuses provoquant des déviations de l'axe du membre (obs. II). Il se produit des déformations musculaires correspondantes en dehors de toute atrophie musculaire d'origine spinale ; parfois des ruptures ou des arrachements de tendons.

Les attitudes vicieuses, les luxations, les frac-

tures, les pseudarthroses, l'atrophie musculaire aboutissent à ce que l'articulation se disloque de plus en plus et devient incapable de rendre le moindre service. Le malade présente alors ces « membres de polichinelle » que l'on peut ployer en tous sens, et dont l'incoordination ou l'atrophie musculaire achève l'inutilité.

En dehors de ces complications, liées à l'évolution même de l'arthropathie, on voit parfois apparaître, très rarement d'ailleurs, la suppuration. Suppuration qui ne survient en général que secondairement et a pour point de départ un trouble trophique cutané. Alors, tableau habituel de la suppuration avec symptômes locaux et réaction générale. La suppuration des arthropathies pourrait se produire au cours des maladies infectieuses. Karg a cité un exemple d'arthropathie suppurée d'emblée sans aucune réaction de l'état général.

La nécrose observée serait plus spéciale aux petites articulations plantaires, réalisant une sorte de mal perforant. Cependant, dans une observation de Sokoloff, on aurait noté la nécrose d'une partie de l'extrémité inférieure de l'humérus avec formation d'un séquestre.

On a signalé la tuberculisation de l'arthropathie.

LES FRACTURES SPONTANÉES.

Ces fractures sont assez rares au cours de la syringomyélie. M. Alajouanine, dans un article paru

dans le *Bulletin médical*, n'a pu en relever que 18 cas dans la littérature.

Leur *époque d'apparition*, par rapport aux autres signes de la syringomyélie, n'est pas aussi variable que celle des arthropathies. Dans la majorité des cas, il s'agit d'une syringomyélie avérée et le plus souvent fort ancienne.

M. Camus, dans sa thèse, a cependant relevé 4 cas de fractures spontanées comme symptôme initial de la syringomyélie.

Leur *siège* est assez caractéristique. Ces fractures se localisent presque uniquement aux membres supérieurs, présentant très souvent une disposition symétrique.

Ce sont des fractures dites spontanées; en ce sens que le traumatisme, plus ou moins insignifiant, qui les produit, serait toujours insuffisant pour briser un os sain.

Le plus souvent, il ne s'agit pas de traumatisme mais d'un simple effort musculaire. On a vu des malades se briser le bras en se retournant dans leur lit, un laboureur se casse le bras en travaillant dans son champ. Tantôt, il s'agit d'une traction exercée sur un membre, plus rarement d'une chute, mais toujours la cause provocatrice est très minime et hors de proportion avec le résultat (l'obs. IV est très démonstrative à cet égard).

Ces fractures sont, dans la majorité des cas, absolument indolentes et passent souvent inaperçues du malade. Seul un craquement attire son

attention et il n'éprouve que rarement une sorte d'engourdissement du membre. L'observation rapportée par MM. Réron et Heitz, montre à quel degré peut atteindre l'indolence de ces fractures. Il s'agit d'une vieille femme hospitalisée à la Salpêtrière. « Le 6 juin 1901, deux infirmières s'occupaient à l'asseoir dans son lit pour le déjeuner et tandis que l'une la soutenait par derrière, la deuxième, répétant une manœuvre devenue familière depuis des années, la maintenait en avant par les deux poignets. La malade se souvient fort bien avoir entendu un craquement à ce moment, mais ne ressentant aucune douleur, elle crut que sa camisole se déchirait et c'est le lendemain seulement, en la changeant de linge, que l'on aperçut une large ecchymose du bras gauche et que l'on constatait sur une radiographie l'existence d'une fracture de l'humérus gauche ».

Faisons cependant remarquer que le caractère d'indolence n'est pas infailible et que la fracture, survenant comme symptôme initial de la syringomyélie *peut être normalement douloureuse* (observation rapportée par M. Alajouanine).

Symptomatologie. — Par contre, quand la fracture se produit, les signes physiques sont en général assez accentués.

Très déformé dans son ensemble, le membre présente, au niveau du foyer de fracture, un gonflement notable ; ce gonflement, en général beaucoup plus marqué que dans les fractures ordinaires, s'accom-

pagne de circulation veineuse superficielle ou même le plus souvent d'ecchymoses étendues.

L'exploration, rendue facile par l'absence de douleur, ne donne habituellement aucun renseignement. La crépitation est souvent absente ; le gonflement énorme, empêche les mouvements anormaux de se produire.

A la palpation, on sent un empâtement diffus, remontant bien au-dessus de la solution de continuité.

La radiographie fait voir l'existence du trait de fracture, trait de fracture de forme et de direction très variables et qui ne présente rien de bien particulier, si ce n'est la présence presque constante de production hyperostotique (obs. I et II).

Mais ce qui est intéressant, c'est de noter que l'os est généralement hypertrophié et présente, sur une plus ou moins grande étendue, une raréfaction et une décalcification osseuse, se traduisant par une très grande transparence.

Un caractère remarquable de cette fracture est encore l'absence de gêne fonctionnelle. Il s'agit en effet de sujets qui, non seulement ne souffrent pas, mais qui de plus, continuent en général leur travail jusqu'à l'apparition du gonflement. Schultze cite le cas d'un boulanger qui, en pétrissant de la pâte, se fracture successivement les deux métacarpiens, le radius et l'humérus sans s'en apercevoir et continue son travail jusqu'à l'apparition de l'enflure.

Au bout de quelques jours, l'empâtement dimi-

nue et on peut constater, par la palpation, l'existence d'un cal volumineux exubérant, en voie de formation.

L'évolution se fait presque toujours vers la consolidation, parfois dans les délais normaux (obs. IV), mais en général elle est plus longue que dans les fractures ordinaires.

Cette consolidation peut laisser à désirer au point de vue de la solidité. Habituellement le cal est gros, irrégulier, exhubérant (obs. II).

Au lieu d'un processus exostosant, il peut exister des résorptions des extrémités osseuses. Entre les deux fragments, s'interposent alors des muscles ou du tissu fibreux et une pseudarthrose se forme (obs. I).

Les pseudarthroses constituent d'ailleurs une des complications à craindre dans les fractures spontanées des syringomyéliques.

Les complications sont assez rares, exception faite des accidents liés au siège même de la fracture : blessure de vaisseaux ou de nerfs, compression réalisée par de gros cals. La suppuration possible est exceptionnelle.

LES DÉFORMATIONS VERTÉBRALES.

La déformation vertébrale est un des troubles les plus fréquemment observés au cours de la syringomyélie. D'après certaines statistiques, comme celles d'Astié, elle se rencontrerait dans 30 % des cas,

Bruhl la note dans la moitié des cas, Bernarht seulement 18 fois sur 71 cas. (Nous l'avons rencontrée dans trois observations sur cinq et dans les trois cas résumés.)

Sa *date d'apparition* est précoce (vers la quinzième année dans nos observations) et la déviation se manifeste bien longtemps avant tout autre signe de syringomyélie,

La déformation *siège* le plus souvent dans la région dorsale et peut s'opposer aux ostéo-arthropathies lombaires du tabes.

Il s'agit le plus fréquemment de scoliose associée à un certain degré de cyphose. La cyphose pure est très rare, la lordose tout à fait exceptionnelle.

Dans une statistique de Dimitroff, on note 48 scolioses pour 6 cypho-scolioses, 5 cyphoses et 3 lordoses.

La déviation vertébrale peut être plus ou moins importante.

Sa courbure, dont le sens ne paraît pas nettement déterminé, aurait cependant, le plus souvent, d'après les observations d'Hallion, sa convexité tournée du côté qui présente le maximum de troubles syringomyéliques. Cette règle est d'ailleurs loin d'être absolue (obs. V la convexité de la scoliose est tournée du côté opposé à la lésion). Cette courbure ne présente en général pas d'angulation nette. L'examen ne révèle de lésion précise à aucune hauteur du rachis.

La radiographie montre une courbure uniforme sans saillie nette en aucun point. La ligne qui joint les apophyses épineuses est régulière et sans angle vif. Sur une certaine hauteur, on distingue des corps vertébraux déformés, cunéiformes, losangiques ou aplatis et présentant des lésions de décalcification. Il n'y a pas de formation d'ostéophytes.

Dans des cas beaucoup plus rares on constate à l'examen une angulation très nette en un point de la colonne vertébrale.

L'exploration révèle alors, entre deux vertèbres, ou sur un petit segment, de l'hyperlaxité articulaire ; on sent les vertèbres mobiles l'une sur l'autre.

A cet ensemble clinique, correspondent des lésions radiologiques toutes différentes ; en effet, si les vertèbres sus-jacentes et sous-jacentes à l'angulation, présentent parfois des lésions de décalcification banales, en un point précis, correspondant au maximum de la gibbosité, on constate par contre une subluxation de deux vertèbres.

De face, cette luxation se traduit par une déviation angulaire entre les deux vertèbres.

De profil, la subluxation apparaît nettement.

De plus, les deux vertèbres présentent des lésions hypertrophiques avec formation d'ostéophytes et aspect monstrueux, cet ensemble révélant une analogie frappante avec l'arthropathie des membres.

Ces différences cliniques et radiologiques permettent d'opposer deux types de scoliose. (Types qui sont assez bien schématisés dans les obs. IV et V).

Tantôt, il s'agit de *scolioses banales*, assez comparables aux scolioses ostéo-malaciques et rachitiques, et dans lesquelles la déviation porte sur une portion assez étendue du rachis (obs. V).

Tantôt au contraire, ce qui est beaucoup plus rare, il s'agit d'une *atteinte locale*, à caractères cliniques propres et constituée par une arthropathie comparable aux arthropathies vertébrales lombaires que l'on rencontre dans le tabes (obs. IV).

C'est à cette lésion osseuse que MM. Lucien Cornil et Francfort ont donné le nom « d'ostéoarthropathie vertébrale pseudo-tabétique ».

Dans ce cas, l'origine ostéo-articulaire est évidente, puisqu'il s'agit d'une véritable arthropathie comparable, comme nous l'avons dit, en tous points, aux arthropathies que l'on rencontre au niveau des membres et cette déformation entre bien dans le cadre des troubles ostéo-articulaires qui nous intéressent.

Il n'en est pas de même pour les scolioses banales dont l'origine est sujet à discussion.

Aussi, ouvrons nous ici une parenthèse, pour nous justifier d'avoir cité une observation de scoliose parmi les formes trophiques ostéo-articulaires de la syringomyélie.

Cette déformation peut en effet être due, soit à une déviation anormale de l'activité musculaire, soit à une lésion osseuse.

L'action musculaire peut-elle suffire à l'expliquer ?

La scoliose étant en général unilatérale et non

symétrique, la déviation serait alors due à une faiblesse, ou à une contracture unilatérale des muscles.

La faiblesse des muscles intervertébraux expliquerait difficilement l'importance des déformations rencontrées dans la syringomyélie.

En effet, dans les affections qui s'accompagnent de tels troubles musculaires, la paralysie infantile par exemple, qui pourtant évolue pendant la période de développement du rachis, c'est-à-dire pendant la période la plus propre aux déformations, les déviations notées n'atteignent pour ainsi dire jamais cette importance.

Par contre, la contracture des muscles pourrait amener des déviations extrêmement marquées.

Suffirait-elle dans ce cas à expliquer la déviation vertébrale ?

Hallion n'est pas de cet avis, et dans sa thèse, il fait remarquer, à ce sujet, que la contracture est toujours plus active aux régions spinales où les muscles sont les plus forts, c'est-à-dire à la région lombaire et non à la région dorsale, siège habituel de la scoliose syringomyélique.

De plus, chez les cinq malades que nous avons cités et qui ne présentaient aucune contracture ni atrophie des autres muscles du corps, il aurait donc fallu conclure à une atteinte musculaire se localisant *uniquement* aux muscles vertébraux.

N'y a-t-il pas alors d'altération des vertèbres capable d'expliquer ces déformations par une lésion purement osseuse ?

Il est question de malades dont les tissus osseux sont profondément altérés, et il serait étrange que ces lésions aient précisément épargné le rachis, d'autant qu'il s'agit d'os courts, spongieux, constamment soumis à l'action de la pesanteur. Le syringomyélique, pendant toute sa maladie, marche, s'assied, et fait davantage usage de sa colonne vertébrale que de ses membres impotents. Or, on admet qu'il existe une malléabilité et une fragilité spéciale du reste du squelette. Pourquoi les vertèbres feraient-elles exception ? Les modifications du thorax sont bien expliquées par un trouble trophique osseux et non pas une action musculaire (Astié).

La radiographie montre d'ailleurs des lésions osseuses constituées par un aplatissement des vertèbres et par des lésions de décalcification au niveau des corps vertébraux. L'atteinte osseuse semble donc exister.

Est-on alors en droit de conclure que les déformations reconnaissent une origine purement osseuse et que les muscles n'exercent nulle action sur ces déformations.

Il est évident que les muscles peuvent agir puisqu'ils sont à même de déterminer le sens des déviations de la colonne vertébrale.

Il est donc probable que les deux facteurs interviennent. Reste à savoir, si les lésions osseuses sont la cause ou le résultat de la cyphose ?

« La première hypothèse nous paraît plus séduisante que la deuxième, nous dit M. Schæffer, car si

l'aplatissement des vertèbres peut être la conséquence de la déformation, il nous semble difficile d'en dire autant de la décalcification. Aussi, sans nier le rôle possible joué par l'atrophie musculaire (ou la contracture) et le déséquilibre qu'elle entraîne, l'existence d'un trouble trophique nous paraît indiscutable. »

Il nous paraît donc possible de conclure que, quelle que soit la part qui revient aux muscles dans ces déformations, ces muscles agissent néanmoins sur un rachis présentant, par suite même des troubles trophiques osseux dont est atteint le malade, une malléabilité et une fragilité toutes particulières et, c'est à ce titre, que les scolioses entrent dans les troubles trophiques osseux et qu'il nous a paru justifié de citer l'observation de M. Schæffer parmi les formes trophiques ostéo-articulaires de la syringomyélie.

AUTRES DÉFORMATIONS OSSEUSES RENCONTRÉES AU COURS DE LA SYRINGOMYÉLIE.

Nous passerons rapidement sur ces troubles osseux, insistant surtout sur les déformations du thorax et des extrémités.

Nous signalerons, en passant, que deux de nos malades (obs. I et IV) présentaient une morphologie assez spéciale, petits, trapus, le cou dans les épaules.

Le malade de notre première observation était en outre atteint de genu valgum et de pieds plats bilatéraux.

On note assez fréquemment des exostoses, notamment au niveau des articulations chondro-sternales.

Mais toutes ces déformations sont en somme assez banales, et beaucoup plus intéressante est l'étude du thorax syringomyélique.

Le thorax de ces malades, appelé par le Professeur Pierre Marie « thorax en bateau », présente en effet une forme tout à fait spéciale. Il est caractérisé par une dépression de la partie supérieure et antérieure du thorax située au-dessus de la ligne horizontale, passant par les bords inférieurs des grands pectoraux.

Cette dépression se redresse sur la partie latérale et les épaules semblent ainsi ramenées en avant. Cet ensemble rappelle le creux d'un bateau avec ses bords latéraux relevés et la pente douce de ses extrémités vers la proue du côté du cou, vers la poupe du côté de l'abdomen.

Cette déformation est en général très bien supportée et ne détermine pas de troubles viscéraux fonctionnels importants.

Nous terminerons l'étude de ces troubles osseux en signalant les modifications des extrémités.

Ces déformations osseuses très variables sont en général associées à des lésions trophiques des parties molles.

A un faible degré il s'agit, soit d'une simple raréfaction osseuse, soit au contraire d'exostoses.

Les déformations des doigts en massue ou en baguette de tambour, sont courantes (obs. I).

A un degré plus avancé, l'hypertrophie osseuse porte sur tout le squelette de la main ou du pied, prédominant fréquemment sur le premier métacarpien ou le premier métatarsien. Les phalanges sont boudinées. La radiographie montre une ostéite condensante des extrémités (obs. II).

Enfin parfois, il s'agit d'une énorme usure osseuse avec subluxation et arthropathies considérables auxquelles viennent s'ajouter des fractures spontanées. Cet ensemble réalise le pied syringomyélique qui semble en quelque sorte synthétiser tous les troubles trophiques ostéo-articulaires que nous avons étudiés.

A ces troubles osseux, s'associent des manifestations trophiques, cutanées et sous-cutanées, et des troubles sympathiques importants.

2^o Syndrome sympathique associé.

C'est à dessein, qu'au cours de l'étude symptomatologique des troubles trophiques, nous n'avons pas insisté sur les modifications d'ordre sympathique, ces symptômes, de par leur importance, nous semblant devoir faire l'objet d'un chapitre spécial.

La syringomyélie est en effet une des affections qui comporte le plus de troubles du système végétal.

tatif. Cet appareil se montre lésé ou perturbé avec une fréquence quasi constante, et la variabilité clinique de ces perturbations est extrême.

Rappelons brièvement les symptômes banaux traduisant une atteinte générale du système sympathique.

Tels sont les phénomènes vasculaires : palpitations, bouffées de chaleur, crises d'hypertension paroxystique, crises vasculaires des extrémités (obs. IV), refroidissement constant des extrémités (obs. I)...

Les troubles sécrétoires : sueurs généralisées, gastrorrhée, sialorrhée, diarrhée, galactorrhée...

Les éruptions diverses, le purpura, les nævi, le livido, l'érythème palmaire...

Les modifications de la température générale...

Insistons, plus particulièrement, sur les troubles vaso-moteurs, les troubles sudoraux et les troubles du réflexe pilomoteur.

TRoubles VASO-MOTEURS.

Ce sont tout d'abord ceux qu'un examen sommaire permet de découvrir.

La modification de coloration des téguments, la peau devient rosée au niveau de l'arthropathie (obs. II), elle peut être parcourue par une circulation collatérale abondante (obs. II). Des dilatations veineuses locales sont parfois notées (obs. I).

Il existe souvent, notamment au niveau des frac-

tures spontanées, des ecchymoses sous-cutanées (obs. IV); on a signalé des ecclases capillaires.

A ces différentes manifestations, on peut rattacher les modifications thermiques locales, il s'agit habituellement d'une augmentation de température pouvant atteindre plusieurs degrés.

Ces troubles vaso-moteurs doivent cependant être étudiés d'une manière plus complète à l'aide de l'oscillométrie et de l'auscultation artérielle et par les épreuves complémentaires du bain chaud et du bain froid.

Le plus souvent, il s'agit d'augmentation des amplitudes oscillatoires coïncidant avec une diminution des tons artériels à l'auscultation, et avec une réaction paresseuse et peu durable au bain froid; l'ensemble traduisant une parésie vaso-motrice. Résultats particulièrement nets pour la malade de l'observation III, chez laquelle les différents examens pratiqués ont toujours montré des oscillations moins amples du côté droit (côté des localisations articulaires) que du côté gauche.

Beaucoup plus rarement, on assiste à des phénomènes d'ordre spasmodique: diminution des amplitudes oscillatoires, accompagnées d'une augmentation des tons artériels et de réactions normales au bain chaud.

Notons que ces différentes variations prédominent dans les segments les plus rapprochés de la lésion ostéo-articulaire.

Les troubles sudoraux.

Il peut s'agir de sueurs généralisées qui ne méritent d'être retenues que si elles sont particulièrement abondantes, et surviennent sans cause chez un malade n'ayant pas présenté semblable phénomène avant l'apparition des troubles trophiques.

Mais parfois il s'agit de sueurs localisées au niveau d'un membre ou d'un segment de membre. Ce fait acquiert, une grande valeur, quand c'est précisément le membre présentant des troubles trophiques qui est en cause.

Il faudra d'ailleurs toujours chercher à provoquer cette réaction par une injection de pilocarpine. On pourra ainsi, soit exagérer une sudation spontanée, soit faire apparaître une sudation qui n'existait pas auparavant.

Modifications du réflexe pilo-moteur.

Il s'agit d'asymétries du réflexe pilo-moteur, d'ailleurs inconstantes, mais qui, dans quelques cas se montrent particulièrement nettes.

L'application d'un corps froid, dans la région de la nuque ou le long de la colonne vertébrale, détermine, en général, le phénomène de la chair de poule, soit uniquement au niveau des régions présentant des troubles trophiques, soit en tout cas avec une intensité particulière dans ces régions.

3^o Syndrome neurologique proprement dit.

Les signes neurologiques sont réduits à un strict minimum.

Il n'y a aucun trouble de la motilité.

L'étude des réflexes ne donne aucun renseignement bien précis.

Et il n'y a pas d'atrophie musculaire.

Par contre, il existe en général des troubles de la sensibilité, troubles qui peuvent être absents pendant une grande partie de la durée de l'affection et qui ne se précisent bien nettement qu'au fur et à mesure de l'évolution du processus.

SENSIBILITÉ SUPERFICIELLE.

Le trouble fondamental est l'anesthésie dissociée : il y a perte de la sensibilité thermique et douloureuse avec conservation de la sensibilité tactile.

La *thermo-anesthésie* est en général la première manifestation. Roth, a signalé un cas de *thermo-anesthésie* sans analgésie. Cette insensibilité se manifeste à la fois pour le chaud et le froid, mais il arrive assez souvent que les malades continuent à sentir le froid, alors qu'ils sont insensibles à la chaleur (obs. I).

Au début, il s'agit habituellement, de simple *paresthésie* et non de véritable anesthésie.

Plus tard, la perte de la sensibilité devient totale.

Certains auteurs, parmi lesquels Egger, estiment que cette insensibilité thermique serait associée à un retard de la transmission ; ce retard ne peut être mis en évidence que dans les cas où il s'agit de simple paresthésie. Il est très difficile à interpréter, car il faut savoir que normalement les sensations thermiques sont perçues moins vite que les sensations tactiles. De plus il y a persistance des sensations et les examens sont souvent trop rapprochés les uns des autres.

La sensibilité à la douleur est également atteinte. Au début simple hypoalgésie se traduisant par un retard sur la perception et des erreurs de localisation. A une période plus avancée l'anesthésie est complète.

Quant au *siège* de ces différents troubles, il correspond au siège de la lésion médullaire.

Les premiers observateurs pensaient que l'anesthésie syringomyélique était distribuée en « tranches », en régions diverses, en pièces de vêtements, par segments à limites transversales sur les membres comme sur le tronc. Brissaud admettait cette distribution segmentaire qu'il rapportait aux territoires métamériques. Mais les recherches de Max Lähr (1896), et de Hahn (1897), ont établi que, de même que l'anesthésie tabétique, l'anesthésie syringomyélique, malgré le type spécial qu'elle tient de sa dissociation, est radiculaire dans sa topographie.

Aux membres, elle se distribue en bandes longitudinales qui correspondent en général à quelques

racines. Parfois, elle occupe tout le membre, mais alors on peut s'assurer qu'elle présente des différences d'intensité suivant des bandes radiculaires, de sorte qu'elle n'est segmentaire qu'en apparence. Et quand l'anesthésie, au lieu d'être dissociée, est totale, on peut aussi reconnaître aux limites de son territoire une distribution radiculaire.

Les muqueuses participent à l'anesthésie et à sa dissociation que l'on constate dans la bouche, le nez, le rectum, la vessie et l'urèthre.

La sensibilité au tact persistante, contraste avec les perturbations des sensibilités thermiques et douloureuses. Elle subit cependant parfois quelques modifications. Il existe souvent un léger retard, parfois des erreurs de perception. On a signalé la fusion des sensations et l'agrandissement des cercles de Weber, l'inaptitude à distinguer des densités très différentes de liquide, la diminution de la sensibilité électrique.

Quant à la *sensibilité profonde à la douleur*, elle est souvent abolie, dans ce sens que les malades présentent fréquemment une indolence absolue, mais les *sensibilités profondes objectives* ne sont pas modifiées.

Nous concluerons en disant qu'il existe une dissociation de la sensibilité consistant en une thermo-anesthésie liée à une analgésie avec persistance de la sensibilité tactile, qui peut être qualifiée de « dissociation syringomyélique ».

CHAPITRE II

Diagnostic.

En présence de ces formes purement trophiques, l'interprétation n'est pas toujours facile. Trois diagnostics viennent immédiatement à l'esprit : **tabes**, **lèpre**, **syringomyélie**.

On cherchera tout d'abord à dépister :

Le **tabes**, par la recherche des antécédents syphilitiques, le Wassermann dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien.

La **lèpre**, par les antécédents coloniaux, la présence de **lépromes** et le **facies léonin**.

La **syringomyélie**, par la recherche des troubles de dissociation de la sensibilité.

Il faut cependant savoir que, si la découverte d'une dissociation syringomyélique impose presque infailliblement le diagnostic de **gliose médullaire**, elle peut se rencontrer exceptionnellement dans certaines compressions médullaires, dans quelques types de syndrome de **Brown-Séquard**, dans la **méningomyélite syphilitique** et dans certaines lésions du tronc cérébral. Nous ne ferons que mentionner les dissociations de la sensibilité autre-

fois signalées par Charcot dans l'hystérie et dans l'ataxie locomotrice.

D'ailleurs, les troubles de la sensibilité peuvent être inexistants à l'époque où l'on est appelé à examiner le malade.

Est-il alors possible, de faire le diagnostic ou du moins, d'avoir des présomptions d'après l'aspect clinique des troubles présentés ?

Envisageons successivement ces différents troubles trophiques.

LES ARTHROPATHIES.

Il faudra d'abord éliminer toutes les arthropathies qui ne sont *pas d'origine nerveuse*.

Les arthrites aiguës de caractère inflammatoire s'accompagneront de phénomènes douloureux.

Les ostéo-sarcomes des membres, de siège épiphysaire, pourront dans certains cas être confondus avec les arthropathies (observation II). La douleur, l'augmentation considérable de la température locale et la radiographie seront des éléments qui faciliteront le diagnostic.

Les rhumatismes chroniques détermineront rapidement de l'ankylose.

Plus délicat sera le diagnostic avec les autres *arthropathies d'origine nerveuse*.

Nous distinguerons assez facilement les manifestations articulaires fréquentes au cours de l'hémiplégie.

Par contre, le diagnostic sera difficile avec les ostéo-arthropathies observés dans la proportion de 50 % chez les paraplégiques de guerre. Ces para-ostéo-arthropathies siègent exclusivement entre le bassin et les genoux, avec cependant une prédilection pour ces derniers. Sur les radiographies, on constate l'existence de néoformations osseuses, l'intégrité morphologique du squelette, et très fréquemment une décalcification des extrémités articulaires.

Ceillier considère, « qu'entre les para-ostéo-arthropathies des paraplégiques et les arthropathies tabétiques ou syringomyéliques, il y a plutôt une différence de degré que de nature ». Il a même vu, dans certains cas, les para-ostéo-arthropathies s'accompagner de lésions destructives intra-articulaires et devenir des arthropathies paraplégiques.

Roger et Antonin, ont d'ailleurs signalé des arthropathies bilatérales des genoux et des hanches chez un malade ayant présenté une attaque de paralysie infantile.

Mais ce sont surtout les *arthropathies d'origine tabétique* qui posent les problèmes diagnostiques les plus délicats.

On peut dire que les arthropathies syringomyéliques siègent de préférence aux membres supérieurs, tandis que les arthropathies tabétiques ont une prédilection marquée pour les membres inférieurs.

D'autre part, dans la syringomyélie, on note une

tendance à l'unilatéralité, alors qu'au contraire dans le tabes la symétrie est la règle.

La généralisation des arthropathies serait également beaucoup plus fréquente chez les tabétiques.

Quant à la symptomatologie même de l'arthropathie, elle est absolument identique dans les deux affections, il en est de même pour leur évolution.

Signalons que la suppuration, très rare dans les deux cas, serait toutefois un peu plus fréquente dans la syringomyélie.

Les arthropathies des petites articulations, et particulièrement des articulations métacarpo phalangiennes, feront songer à la lèpre.

Marestan, dans la *Revue de Médecine* de 1891, donne les caractères différentiels suivants entre la syringomyélie et la lèpre :

La dissociation des troubles sensitifs dits syringomyéliques, l'intégrité des muscles superficiels de la face, l'absence de taches sur la peau, l'intégrité du système pileux, l'existence d'arthropathies au niveau des grosses articulations, les déviations de la colonne vertébrale, sont des symptômes en faveur de la syringomyélie.

Au contraire, l'abolition de la sensibilité tactile, l'atrophie et la parésie des muscles superficiels de la face, l'épaississement des nerfs avec renflements nodulaires, la présence de taches sur le corps, surtout si celles-ci sont insensibles, la résorption spontanée des phalanges, les altérations excessives des ongles, la chute complète ou partielle des poils,

plaident en faveur de la lèpre. La présence de bacilles de Hansen apportera l'élément de certitude.

LES FRACTURES SPONTANÉES.

Le diagnostic se fera surtout par l'examen des malades et la recherche des signes associés.

On éliminera tout d'abord les fractures liées à une *affection qui n'est pas d'origine nerveuse*.

Les fractures survenant chez un porteur d'ostéosarcome, surtout si cet ostéo sarcome a un siège épiphysaire et peut faire croire à une arthropathie, seront parfois d'un diagnostic très délicat.

Ces fractures peuvent survenir chez un syphilitique ; elles peuvent être liées à un état général dyscrasique spécial mais, avant d'admettre cette interprétation, rechercher l'existence possible d'une ostéite gommeuse.

Ces fractures sont également assez fréquentes au cours du cancer, dues soit à une métastase, soit à une raréfaction générale de la substance osseuse (elles seraient alors plus fréquentes sur les côtes et au niveau de la colonne vertébrale).

On a également signalé des fractures spontanées au cours de l'ostéomalacie du diabète et de la tuberculose.

Plus intéressantes sont les fractures spontanées *liées à une affection nerveuse* ; elles peuvent se rencontrer au cours de toutes les maladies de la moelle : hématomyélie, atrophie musculaire progressive,

sclérose latérale amyotrophique, paralysie infantile, sclérose en plaques, maladie de Friedreich, hémiplégie, etc.

Mais, de même que pour les arthropathies, c'est surtout dans le tabes que surviennent les fractures spontanées. Les éléments du diagnostic sont alors les mêmes que pour les arthropathies. En dehors des signes propres au tabes, on se basera surtout sur le siège des fractures.

LES DÉFORMATIONS VERTÉBRALES.

Le diagnostic sera différent suivant qu'il s'agit d'une scoliose banale ou d'une arthropathie vertébrale localisée à une ou deux vertèbres. Nous avons montré, en étudiant ces déformations, quels sont les signes cliniques et radiologiques qui permettent de distinguer ces deux formes.

Les scolioses banales soulèvent, en général, des problèmes étiologiques assez faciles.

Chez le jeune enfant, après avoir éliminé les scolioses congénitales liées à une malformation vertébrale, on pensera, avant tout, à la scoliose d'origine rachitique.

Chez un enfant plus âgé, on cherchera à dépister les cypho-scolioses liées à une hygiène scolaire défectueuse.

Chez l'adulte, et particulièrement chez la femme

ayant eu un passé puerpéral chargé, on songera à diagnostiquer l'ostéo-malacie.

Les cypho-scolioses banales du vieillard ne nous retiendront pas longtemps.

Par contre, le diagnostic de l'*arthropathie vertébrale* est plus intéressant ; il sera difficile en ce sens qu'habituellement il ne se présente pas à l'esprit, mais cependant les éléments de ce diagnostic sont très caractéristiques.

Peu d'affections en dehors du tabes sont en effet capables de produire de telles déformations.

MM. L. Cornil et Francfort, dans un article de la *Presse Médicale*, ont bien fait ressortir les éléments de ce diagnostic.

Les arthrites syphilitiques ou tuberculeuses, disent ces auteurs, ne présentent ni ces caractères d'indolence ni cette lenteur d'évolution. L'effondrement vertébral y est le résultat d'une nécrose étendue en général à plusieurs vertèbres, sans provoquer de lésions nécrotiques, voisinant avec de telles réactions hyperostotiques. De plus le disque intervertébral résiste longtemps, contrairement à ce qui se passe dans l'arthropathie vertébrale. Il existe très rapidement de la raideur du rachis. Il y a formation d'abcès.

Les rhumatismes ostéophytiques (rhumatisme ankylosant et spondylose rhizomélique) provoquent au niveau des vertèbres des productions osseuses assez comparables, mais celles-ci atteignent dans le cas de rhumatisme un segment étendu de la

colonne vertébrale et provoquent une raideur caractéristique. D'autre part, il n'y a pas décalcification, mais au contraire hyperostose générale des vertèbres, dont les contours restent nets et sans déformations à la radiographie.

Le cancer vertébral, la maladie de Paget et l'ostéomalacie, diffèrent essentiellement et nous ne nous arrêterons pas.

Le seul diagnostic parfois délicat se pose au sujet des arthropathies vertébrales d'origine tabétique ; il se fera surtout, en dehors des signes propres aux tabes, sur le siège dorsal de l'arthropathie syringomyélique opposé au siège lombaire de l'arthropathie tabétique.

Signalons enfin, qu'au cours de la syringomyélie, les fractures spontanées de la colonne vertébrale sont possibles ; elles peuvent alors donner un cal volumineux avec vertèbres monstrueuses qui rappellent l'aspect de l'arthropathie et le trait de fracture n'est plus visible, si la radiographie est faite longtemps après l'accident.

C'est surtout la brusquerie d'apparition de ces troubles qui permettra le diagnostic.

AUTRES DÉFORMATIONS OSSEUSES DE LA SYRINGOMYÉLIE.

Parmi celles-ci il faut considérer d'une part des *déformations absolument banales*, telles que les différents exostoses qui ne peuvent se diagnostiquer

sans signes associés et les *déformations typiques*, tel que le thorax en bateau.

Ce thorax ne ressemble en effet à aucun autre, on ne saurait le confondre avec le thorax aplati des rachitiques, des tuberculeux, avec le thorax en pouce, le thorax des affections naso-pharyngiennes, le thorax en entonnoir des emphysémateux.

Les déformations des extrémités soulèvent des interprétations variées.

La simple déformation des doigts liée à des troubles cutanés, en général très importants, fait parfois songer à la maladie de Raynaud.

L'hypertrophie, portant soit sur un orteil, soit sur tout le squelette de la main ou du pied, fait penser à l'acromégalie et incite à rechercher d'autres signes du syndrome hypophysaire.

La grosse main succulente n'est d'ailleurs pas particulière à la syringomyélie, elle se rencontre dans certaines poliomyélites antérieures et même dans certains cas de myopathies.

Enfin, et nous revenons toujours au tabes, certaines déformations du pied rencontrées dans cette affection rappellent des déformations identiques constatées au cours de la syringomyélie. Ce sont ces pieds dits, pseudo-syringomyéliques, qui présentent à la fois des troubles trophiques osseux, cutanés et sympathiques. Cet aspect très spécial du pied tabétique, signalé par différents auteurs (Foix et Alajouanine, Froment et Exaltier, Marinesco, Bascouret), se trouve souvent associé à des troubles

sensitifs ébauchant ou revêtant l'aspect de la dissociation syringomyélique.

Nous concluerons donc en disant que les différents troubles trophiques se différencient par des caractères assez accessoires de topographie ou de signes neurologiques concomitants, mais que leurs caractères généraux sont identiques, révélant ainsi la parenté des différentes variétés d'ostéo-arthropathies d'origine nerveuse.

CHAPITRE III

Traitement.

Sans nous attarder à la question générale du traitement de la syringomyélie, nous insisterons spécialement sur les modes de traitements qui nous paraissent présenter un intérêt particulier en ce qui concerne les formes trophiques ostéo-articulaires.

Cependant, étant donné le peu de moyens d'actions dont on dispose contre la syringomyélie, aucun mode de traitement ne devra être considéré comme négligeable.

Des *interventions chirurgicales* ont été tentées en 1892 par Abbe et Coley qui, les premiers ont trépané la colonne vertébrale et ponctionné la moelle, sans obtenir d'ailleurs de résultats satisfaisants. Et si, depuis cette époque, la technique opératoire a réalisé certains progrès, les résultats ne semblent pas encore bien concluants : les améliorations paraissant être suivies de récurrences fréquentes.

Le *traitement par le radium* aurait donné des résultats favorables à Robin et Cawadias, à Mme Fabre et Touchard.

Quant au *traitement par le lipiodol* il demande encore à faire ses preuves.

Actuellement, la *radiothérapie profonde de la moelle* demeure le moyen d'action le plus favorable contre la gliose médullaire, de plus elle paraît agir sur les troubles trophiques ; aussi, insisterons-nous particulièrement sur ce dernier mode de traitement.

C'est en 1905, que dans les cliniques de la Salpêtrière, MM. Raymond, Oberthur et Delherm ont pour la première fois, relaté l'observation d'une jeune fille atteinte de syringomyélie et nettement améliorée, tant au point de vue moteur qu'au point de vue sensitif, par la roëntgentherapie rachidienne après un traitement poursuivi pendant une année.

Depuis cette époque, la radiothérapie des affections de la moelle et de la syringomyélie en particulier a réalisé de grands progrès ; de symptomatique la roëntgentherapie est devenue presque toujours palliative, parfois même curative.

D'une façon générale, il faut cependant savoir que si elle est susceptible de provoquer l'arrêt de l'évolution de la maladie, elle ne saurait en aucun cas reconstruire ce qui est détruit. Les chances d'arrêter le processus seront d'autant plus grandes que le traitement sera institué le plus tôt possible.

« Nous constatons, que dans tous les cas où les troubles sensitivo-moteurs ont commencé vers le début de l'âge adulte, le traitement roëntgentherapique, à condition d'être institué assez tôt, permet

d'espérer l'arrêt de l'affection », écrit M. Delherm.

Au contraire, quand le délai qui s'est écoulé depuis le début de la maladie excède une dizaine d'années, les chances de réussite sont bien minimes.

La radiothérapie agit, avant tout, sur les troubles subjectifs de la sensibilité : fourmillements, picotements, etc.

Elle agit aussi sur les troubles objectifs : dissociation syringomyélique.

Les troubles moteurs sont également améliorés ; mais cette amélioration porte plus sur la capacité fonctionnelle du membre que sur l'atrophie musculaire.

Enfin, ce qui nous intéresse particulièrement, la radiothérapie agirait assez directement sur les troubles trophiques.

Déjà en 1911, au III^e Congrès de langue française, M. Duham, de Lille, signalait l'action de la roentgenthérapie sur les troubles trophiques.

« Les troubles vaso moteurs et trophiques rétro-cèdent en règle générale, sous l'influence de la radiothérapie. La circulation se rétablit, les œdèmes disparaissent ; en ce qui concerne les ulcérations et le panaris, la cicatrisation s'opère progressivement et les plaies perdent même, au bout de quelque temps, ce caractère d'analgésie qui semblait dû au peu de vitalité des tissus ; la scoliose, elle-même, tend à s'atténuer quand elle n'est pas trop ancienne ».

Dernièrement encore, Exaltier, après Josserand, a

cité des cas d'arthropathies, considérablement améliorés par la radiothérapie médullaire.

Il conviendra donc de commencer de bonne heure un traitement radiothérapique suivi, en dépassant largement avec les irradiations la zone correspondant au siège supposé de la lésion.

Localement, il faudra réduire les interventions chirurgicales à un minimum, le mauvais état des tissus dystrophiques rendant toujours ces interventions aléatoires. L'orthopédie préventive pourra cependant jouer un rôle, en ajournant l'échéance de la désorganisation articulaire.



TROISIÈME PARTIE

PATHOGÉNIE

CHAPITRE I

Résumé des différentes théories pathogéniques.

L'intérêt particulier des observations que nous avons citées est dans la recherche de la pathogénie capable d'expliquer les troubles osseux signalés.

Le problème pathogénique soulevé par les troubles trophiques des affections nerveuses est extrêmement complexe, il a toujours été très controversé et il est encore loin d'être résolu.

Aussi ne prétendons-nous pas apporter d'éléments décisifs au problème. Nous nous bornerons, après avoir passé en revue les différentes théories pathogéniques et après avoir constaté les objections qu'elles soulèvent, à essayer d'établir quels sont les arguments apportés au problème pathogénique des troubles trophiques par les formes ostéo-articulaires de la syringomyélie.

Deux théories se sont toujours opposées, la théorie nerveuse et la théorie qui envisage les troubles trophiques comme des phénomènes surajoutés.

Puis est apparue une théorie intermédiaire, la théorie sympathique.

LA THÉORIE NERVEUSE.

Cette théorie fut défendue pour la première fois par le Professeur Charcot. Celui-ci attribue les arthropathies et les fractures spontanées, rencontrées au cours du tabes, à une lésion médullaire et il localise ces lésions au niveau des cellules des cornes antérieures de la moelle.

Toutefois, dans un certain nombre de cas publiés par le Professeur Charcot lui-même, l'examen anatomo-pathologique, le plus minutieux, ne put mettre en évidence l'atteinte des cellules des cornes antérieures.

Cette insuffisance des vérifications anatomiques donne lieu à une série d'interprétations pathogéniques différentes.

En 1882, Buzzard fait remarquer la coïncidence de l'arthropathie avec les crises gastriques et les accidents laryngo-bronchiques du tabes. Pour lui, les deux phénomènes peuvent s'interpréter par des lésions siégeant au niveau du bulbe.

Pitres, ayant constaté des lésions des nerfs se rendant aux articulations, pense que les troubles trophiques sont sous la dépendance de lésions névritiques.

Brissaud estime qu'il s'agit uniquement d'une lésion des nerfs sensitifs.

On a voulu également attribuer une origine radriculaire à ces troubles trophiques. Cependant, l'expérimentation montre que la lésion des racines provoque des troubles moteurs et des troubles de la sensibilité, mais ne produit habituellement aucun trouble trophique.

LA THÉORIE SYPHILITIQUE.

En 1911, la théorie de M. Barré apporte une conception nouvelle.

Rejetant les théories nerveuses, cet auteur considère les troubles trophiques osseux et, en particulier les arthropathies tabétiques, comme étant sous la dépendance de lésions vasculaires.

Il s'agit d'une artérite syphilitique qui, par les lésions ischémiques qu'elle entraîne, prépare le terrain de la future arthropathie qui pourra alors être déclenchée par une cause minime, d'ordre traumatique par exemple.

A l'appui de sa théorie, M. Barré affirme avoir pu constater l'existence de ces faits, au point de vue clinique, chez un certain nombre de tabétiques et de plus, avoir eu l'occasion de vérifier l'exactitude de ces affirmations à l'aide de nombreux examens anatomopathologiques.

S'il est reconnu que quelques tabétiques puissent présenter des lésions vasculaires et que le trauma-

tisme puisse jouer un certain rôle dans l'apparition de l'arthropathie ; cette explication n'est applicable qu'aux seules arthropathies tabétiques.

Or, comme nous l'avons vu, la symptomatologie, la radiographie et l'évolution des arthropathies constatées dans la syringomyélie et dans le tabes sont absolument identiques. De même, les arthropathies signalées dans les hémiplegies, les myélites, les compressions médullaires, les syndromes parkinsoniens, les ostéo arthropathies, décrites par Mme Déjerine chez les paraplégiques de guerre, présentent les mêmes analogies cliniques.

Aussi, est-on en droit de croire que tous ces faits identiques reconnaissent une même cause et doit-on rejeter toute explication pathogénique exclusive.

LA THÉORIE SYMPATHIQUE.

La théorie que nous allons envisager maintenant a l'avantage de fournir une explication applicable à tous les troubles trophiques de toutes les affections nerveuses.

Déjà en 1908, MM. Etienne et Champy, étudiant trois cas d'arthropathies survenues chez un tabétique, un syringomyélique et un malade présentant une atrophie à type Aran Duchenne, essayent d'établir des rapports entre les troubles présentés dans ces affections.

Dans les trois cas, les auteurs ont trouvé des altérations analogues portant sur les cellules des

cornes antérieures, particulièrement dans la moelle dorsale et avec prédominance du côté de l'arthropathie.

Ils donnent à ces faits une explication pathogénique assez complexe, mais qui a le grand mérite de faire jouer, pour la première fois, un rôle au système sympathique.

« Nous comprenons parfaitement les troubles trophiques dans le tabes, écrivent-ils, si comme le démontre toute la symptomatologie, nous le considérons comme une maladie systématique des protoneurones centripètes et du sympathique, car ces deux systèmes étant liés embryologiquement, anatomiquement et aussi dans toutes leurs manifestations pathologiques, si le sympathique est lésé, l'influx nerveux vicié qu'il apporte aux cellules réagira par l'intermédiaire des prolongements centripètes, constitutifs du faisceau sensitivo-moteur, sur les cellules des cornes antérieures, comme dans notre première hypothèse, et avec leur lésion déterminera le trouble de leur rôle trophique.

De même, peut-être par les filets sympathiques centrifuges vers la moelle, par les rameaux communicants à côté des groupes de fibres médullaires centripètes allant vers les ganglions sympathiques. De même, dans la syringomyélie, le gliome développé latéralement, amputant au collet la corne antérieure coupera toute communication entre les cellules de cette corne antérieure d'une part, et les branches terminales du protoneurone centripète et du sympathique d'autre part ».

Ces interprétations constituent une première ébauche de la théorie sympathique des troubles trophiques. Mais c'est principalement, au cours de ces quinze dernières années, que la coexistence constante des troubles sympathiques associés aux troubles trophiques a frappé divers auteurs.

En 1921, MM. Froment et Patel, présentent à la Société Médicale des Sciences de Lyon, un cas de fracture spontanée de l'acromion, d'origine syringomyélique, accompagnée de troubles sympathiques vaso-moteurs siégeant du même côté que la lésion.

En 1923, à la suite de la publication dans le *Bulletin médical* de deux cas de tabes accompagnés de multiples arthropathies, MM. Foix et Alajouanine insistent de nouveau particulièrement sur l'existence d'un syndrome sympathique. Les auteurs cherchent l'explication pathogénique de ces faits et trouvent que l'idée de l'atteinte du système sympathique, intra ou extra-médullaire, s'impose à l'attention, mais que la « démonstration complète en reste cependant à fournir ».

Cette démonstration a été poursuivie tour à tour par MM. Froment Exaltier et Sédaillan d'une part, par MM. André Thomas et Kudelski d'autre part.

CHAPITRE II

Arguments apportés à la pathogénie générale des troubles trophiques par la forme trophique ostéo-articulaire.

Ces arguments nous paraissent devoir être classés en deux groupes :

D'une part, les arguments en faveur d'une origine autonome des troubles trophiques.

D'autre part, les arguments en faveur d'une origine sympathique de ces troubles.

Arguments en faveur d'une origine autonome des troubles trophiques.

L'existence même de ces formes presque purement trophiques constitue un élément important en faveur d'une origine indépendante des troubles trophiques.

Durant toute cette étude, nous nous sommes principalement efforcés de montrer que des troubles ostéo-articulaires extrêmement importants coïncidaient avec un minimum de signes neurologiques.

Il nous est inutile d'insister sur la multiplicité des troubles trophiques présentés par nos malades.

Rappelons, à titre d'exemple, que le malade cité

dans l'observation I était porteur de quatre arthropathies et d'une fracture spontanée, et que celui qui a fait l'objet de l'observation IV avait présenté six fractures spontanées successives.

Pär contre, nous avons pu constater que les signes neurologiques étaient réduits à un minimum :

Absence complète de tout trouble moteur dans les cinq observations citées.

Pas d'atrophie musculaire (obs. I, III, IV et V. Léger début survenant après 40 ans obs. II).

Réflexes le plus souvent normaux ou ne se modifiant que très tardivement.

Les seuls phénomènes d'ordre neurologique, à peu près constants, semblent être les troubles sensitifs, encore ceux-ci ne sont-ils pas toujours bien nets (très peu marqués dans les observations II et V, portant uniquement sur la sensibilité douloureuse dans l'observation IV, sur la sensibilité thermique dans l'observation III).

On peut d'ailleurs opposer cette forme purement trophique à celles strictement neurologiques qui, elles, s'accompagnent le plus souvent d'un minimum de troubles trophiques.

Cette loi des coïncidences, pour le moins étrange, si les deux ordres de faits reconnaissent une même origine, se rencontre également dans le tabes. On a pu parler d'un « cortège radiculaire homogène » dont tous les signes vont de pair : douleurs fulgurantes, abolition des réflexes, troubles sensitifs profonds, ataxie même.

Par contre, M. Alajouanine et différents auteurs ont fait ressortir que les troubles trophiques importants accompagnaient le plus souvent un tabes tout à fait fruste.

Cette dissociation entre les deux ordres de symptômes se retrouve, d'ailleurs, à la fois dans la symptomatologie et dans l'évolution des formes que nous avons étudiées.

Dans la symptomatologie : nous avons pu constater que *la localisation des troubles trophiques n'était le plus souvent pas superposable à celle des troubles nerveux.*

Les troubles de la sensibilité affectent une topographie radiculaire qui correspond imparfaitement, ou même ne correspond pas du tout, à la localisation des troubles trophiques.

Dans l'observation I, aucun trouble sensitif au niveau du genou gauche présentant un début d'arthropathie.

Chez le malade de notre deuxième observation, les troubles sensitifs, d'ailleurs très frustes, étaient localisés au membre supérieur droit, alors que l'arthropathie était bilatérale.

Dans l'observation III, il est curieux de noter que les troubles thermiques, généralisés à tout le corps, affectaient un maximum du côté opposé aux localisations articulaires.

L'évolution même de l'affection *révèle d'ailleurs une discordance entre la date d'apparition des deux sortes de symptômes*, on constate fréquemment que

les troubles trophiques apparaissent bien longtemps avant aucun autre signe de syringomyélie.

C'est ce que nous avons pu constater dans quatre sur cinq des cas cités (et dans les trois observations résumées).

Chez M. F..., vingt ans après le début des troubles, alors qu'il présentait des arthropathies au niveau de trois articulations et une fracture spontanée, l'observation prise dans le service du Professeur Pierre Marie, ne mentionne aucun trouble moteur, aucune atrophie musculaire, aucune modification des réflexes, pas de dissociation syringomyélique et le diagnostic demeure hésitant.

M. le professeur Roussy fait ressortir que chez le malade de l'observation II, qui présentait également depuis vingt ans, des déformations importantes des mains, « il n'y avait aucun trouble moteur ni sensitif appréciable ».

Les malades des observations III et V, ont tous deux, l'un depuis vingt ans, l'autre depuis quinze ans, fait des séjours dans divers services hospitaliers, et jamais il n'a été permis, lors des examens neurologiques pratiqués, de mettre en évidence des troubles moteurs ou sensitifs.

Le fait que les troubles trophiques paraissent souvent précéder de très longtemps les autres signes de l'affection nous paraît un argument digne d'être retenu en faveur d'une origine indépendante de ces troubles.

Arguments en faveur d'une origine sympathique
des troubles trophiques.

En étudiant la symptomatologie de la forme qui nous intéresse, nous avons pu constater *la constance absolue de l'existence des troubles sympathiques*.

Il s'agissait d'une part, de troubles très variables traduisant une atteinte générale du système sympathique.

D'autre part, de troubles « locaux » accompagnant les troubles trophiques.

Nous n'insisterons pas sur la description des troubles généraux d'ordre sympathique, rappelons seulement qu'il s'agit habituellement de troubles circulatoires et que ces troubles sont constants dans la forme que nous avons étudiée.

Cette coïncidence ne semble d'ailleurs pas un accident fortuit et se retrouve dans d'autres affections où prédominent les troubles trophiques.

M.M. Foix et Alajouanine ont fait ressortir que les tabes compliqués d'arthropathies et de fractures spontanées sont ceux qui s'accompagnent de troubles vaso-moteurs, les troubles circulatoires faisant au contraire défaut chez les tabétiques indemnes de lésions squelettiques.

Inversement, on note l'atteinte du squelette dans différentes affections circulatoires telles que les anévrysmes artério-veineux, les ulcères variqueux.

MM. Klippel et Trenaunay ont dernièrement décrit une très curieuse affection « les nævi-variqueux ostéo-hypertrophiques » dont le titre dit assez clairement la symptomatologie.

L'existence de troubles sympathiques dans les formes trophiques de la syringomyélie fait songer à la possibilité de l'origine sympathique des troubles trophiques.

Mais cette hypothèse se précise encore lorsque l'on constate que *ces troubles, constants au cours d'examens répétés, apparaissent en même temps que les troubles trophiques, siègent toujours du même côté du corps et même, présentent leur maximum dans une zone très limitée correspondant à la région malade.*

A cette constatation d'une aussi grande valeur, on a d'ailleurs fait l'objection suivante :

L'existence des troubles sympathiques ne peut être discutée, mais l'asymétrie se faisant tantôt dans un sens, tantôt dans un autre, rien ne permet de savoir si c'est du côté de l'arthropathie et non de l'autre que le sympathique est perturbé.

Cette objection n'est pas sans réplique.

En effet, si des moyens sommaires d'exploration peuvent ne révéler que des symptômes assez difficiles à interpréter, la mise en œuvre de tous les moyens d'étude du sympathique que nous avons à notre disposition, démontre toujours l'existence de phénomènes nettement pathologiques du côté des articulations atteintes.

Si par exemple, il y a une différence d'amplitude des oscillations entre les deux côtés, il ne sera pas facile, par le simple examen oscillométrique, d'établir quel est le côté qui présente des perturbations. Mais, l'auscultation artérielle montrera que les tons artériels font complètement défaut ou sont anormalement faibles du côté de l'arthropathie. Ceci est un caractère essentiellement pathologique.

De même, dans le cas où les oscillations paraissent normales, il y a souvent hypersudation spontanée ou provoquée du côté de l'arthropathie.

Les anomalies typiques du réflexe pilo-moteur, le caractère nettement anormal des réactions à l'adrénaline sont encore susceptibles, quand elles existent, d'apporter la preuve que c'est bien indiscutablement du côté de l'arthropathie que siègent les perturbations sympathiques.

Aussi M. André Thomas a-t-il pu dire que la « coïncidence est telle entre le maximum de l'hyperthermie d'une part, entre les variations de l'indice oscillométrique et l'arthropathie suivant le niveau auquel est appliquée la manchette de l'oscillomètre, qu'il semble difficile de ne pas établir quelques liens entre la présence de ces divers phénomènes et l'arthropathie elle-même ».

M. André Thomas a néanmoins fait remarquer, que si la localisation précise de ces troubles au niveau de l'arthropathie est établie, il est cependant étrange, que chez un même malade, les perturbations sympathiques se manifestent tantôt dans le sens

parétique, tantôt dans le sens spasmodique.

On peut répondre à ceci qu'il ne faut peut-être pas s'étonner, dans un domaine aussi peu exploré que le sympathique, de ne pouvoir expliquer les raisons de ces variations qui en tout cas, dans un sens comme dans l'autre, sont nettement pathologiques.

Une nouvelle objection peut être formulée : ces troubles sympathiques au lieu d'être la cause de la lésion n'en sont-ils pas la conséquence ?

Cette interprétation semble encore devoir être écartée, car il s'agirait en ce cas de troubles réflexes tels que ceux décrits par MM. Babinski et Froment et qui sont consécutifs à une lésion de guerre.

Or, nous ferons remarquer que ces *perturbations sympathiques réflexes, tout à fait caractéristiques, diffèrent totalement de celles observées dans les troubles trophiques nerveux.*

Il s'agit avant tout de contracture, de rétractions, d'atrophie musculaire auxquelles s'associent des perturbations sympathiques consistant en troubles vasomoteurs de formule spasmodique.

Dans l'arthropathie d'origine nerveuse au contraire, il n'y a habituellement ni contracture, ni rétraction, ni atrophie musculaire ; de plus, les troubles sympathiques ne revêtent qu'exceptionnellement la formule spasmodique.

Un dernier problème se pose : si l'on admet que les troubles trophiques sont sous la dépendance de lésions sympathiques il reste cependant à essayer de localiser cette lésion.

S'agit-il d'une lésion des centres sympathiques ou au contraire d'une atteinte des voies de conduction ?

C'est principalement aux arguments anatomo-pathologiques qu'il faudrait avoir recours.

Cependant les faits cliniques nous donnent quelques renseignements.

Comme nous l'avons constaté, en étudiant les différents traitements à opposer aux troubles trophiques, certains auteurs ont signalé *des améliorations marquées des arthropathies à la suite de séances de radiothérapie médullaire*.

MM. Froment, Japiot et Josserand ont rapporté, à la Société médicale des hôpitaux de Lyon, le cas très intéressant d'un syringomyélique atteint d'arthropathie et de chéiromégalie que la roëntgenthérapie médullaire avait considérablement améliorés.

« A la suite de ce traitement, écrivent les auteurs, s'est produite une amélioration considérable, en quelques jours, au point, que l'articulation que l'on voulait photographier ne présenta, dès les premières séances, plus rien de caractéristique. L'épaule se dégonfla d'un seul coup, les doigts devinrent moins boudinés, les sillons et les reliefs de la main plus apparents ; l'alliance, que le malade ne pouvait plus mettre depuis quatorze ans, s'engagea jusqu'à la partie moyenne du doigt au lieu de rester à son extrémité ».

L'effet rapide, presque immédiat, exercé par la

radiothérapie sur le volume des mains, la disparition du gonflement articulaire, ne témoignent-ils pas de la mise en jeu d'action vaso-motrice et sympathique ?

On a d'ailleurs noté des améliorations marquées, à la suite de la roentgenthérapie médullaire, dans des affections où prédominent les troubles sympathiques telle la maladie de Raynaud.

Cet heureux résultat n'est-il pas dû à l'effet de la radiothérapie sur les centres sympathiques intra-médullaires ?

Cette hypothèse paraît assez vraisemblable.

On sait en effet, que le sympathique central tient sous sa dépendance la trophicité de la peau, du tissu conjonctif, des os et des articulations en même temps que le contrôle des mécanismes vaso-moteurs.

Les désordres trophiques pourraient donc très bien être liés à la lésion de ces centres.

Il s'agirait alors, soit d'une lésion primitive des centres sympathiques, soit au contraire, d'un retentissement secondaire de la lésion médullaire sur les centres sympathiques.

La première interprétation semble particulièrement séduisante dans les formes polyarthropathiques.

L'atteinte primitive des centres sympathiques provoquerait la formation des troubles trophiques, ce qui expliquerait leur apparition précoce avant tout symptôme médullaire.

Cette lésion primitive pourrait atteindre secon-

dairement les centres sensitifs, dont nous connaissons les relations anatomiques intimes avec les centres sympathiques. Ceci expliquerait que les troubles sensitifs soient les plus fréquemment rencontrés, les cellules motrices siégeant dans une région plus éloignée de la moelle.

Cette double lésion ne produirait cependant pas de troubles trophiques et nerveux dans les mêmes régions, puisque l'étude anatomique des centres sympathiques et sensitivo-moteurs démontrent que, pour une même région, *les deux sortes de centres, ne sont pas situés à une même hauteur dans la moelle.*

Ces déductions pathogéniques demandent sans doute à être vérifiées par des examens anatomo-pathologiques et nous les signalons simplement comme les éléments d'une hypothèse qui mérite toutefois d'être considérée.

Conclusions

Il nous a paru possible, au point de vue clinique, d'isoler une forme trophique ostéo-articulaire de la syringomyélie.

1^o L'étude clinique de cette forme nous a montré que sa symptomatologie était composée, d'une part, d'une multiplicité de troubles trophiques, d'autre part, d'un minimum de signes neurologiques juste suffisants pour permettre de rattacher les troubles à leur véritable cause. L'exemple le plus démonstratif en est représenté par la forme polyarthropathique.

2^o L'étude approfondie de cette symptomatologie nous a révélé l'existence d'une dissociation, non seulement dans l'intensité des symptômes trophiques et médullaires, mais aussi une discordance entre la date d'apparition et la localisation de ces deux ordres de symptômes.

3^o Par contre, nous avons constaté la coexistence constante de troubles sympathiques superposables aux troubles trophiques.

De ces différentes constatations cliniques, il nous a paru possible de tirer les conclusions pathogéniques suivantes :

1^o L'existence de ces formes purement trophiques, ou en tout cas dans lesquelles les signes neurologiques n'apparaissent le plus souvent que très tardivement, nous semble un argument important en faveur d'une origine autonome des troubles trophiques.

2^o La coïncidence des troubles sympathiques et leur localisation correspondant à celle des manifestations trophiques plaident en faveur d'une origine sympathique de ces troubles.

3^o L'action favorable du traitement roëntgenthérapique sur les troubles trophiques, signalée par quelques auteurs, permettrait peut-être de localiser les lésions sympathiques au niveau des centres sympathiques intra-médullaires.

Les différences de situation anatomique entre les centres sympathiques et les centres sensitivo-moteurs de la moelle expliqueraient ainsi les discordances cliniques constatées dans les formes trophiques ostéo-articulaires de la syringomyélie.

Vu : le Président de la thèse,
GUILLAIN.

Vu : le Doyen,
BALTHAZARD.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- Achard*. — Syringomyélie, étude clinique (Progrès médical, 1924, n° 1, p. 17 et n° 6, p. 83).
- Achard et Foix*. — Tabes fruste avec arthropathies (Revue de Neurologie, 1909, n° 10, p. 643).
- Alajouanine, Mauric (G.) et Camus (L.)*. — Les fractures spontanées dans la syringomyélie (Bulletin médical, 1927, n° 48, p. 1317).
- André (Thomas)*. — Lésions unilatérales de la moelle. Hyperhidrose unilatérale du même côté (Revue de Neurologie, 1913, n° 4, p. 255).
- Contribution à l'étude des centres pilo-moteurs de la moelle épinière de l'homme (Revue de Neurologie, 1918, nos 11-12, p. 358).
- Troubles de la réflexivité sympathique dans la syringomyélie (Revue de Neurologie, 1922, n° 7, p. 886).
- André (Thomas) et Kudelski*. — Arthropathies tabétiques (Paris médical, 1929, n° 40, p. 286).
- Antonin*. — Les arthropathies nerveuses (Marseille Médical, 1922, n° 15, p. 718).
- Armelin (Gisèle)*. — Les dystrophies osseuses de la neurofibromatose. Thèse de Paris, 1932.
- Babinski, Froment et Heitz*. — Des troubles vaso-moteurs et thermiques dans les paralysies et les contrac-

tures d'ordre réflexe (Annales de Méd., 1916, n° 5, p. 461 à 497).

Balestra (G.). — Della alterazioni osteo articolari ed osse nella siringomielia (Radiol. med., 1931, n° 18, p. 1515 à 1540).

Baschieri. — Contribution à l'étude des arthropathies tabétiques de la colonne vertébrale (Nouv. Icon. de la Salpêtrière, 1910, n° 4, p. 416).

Bascouret. — Les troubles vasculaires dans le tabes. Rôle du sympathique (Presse Médicale, 1928, n° 66, p. 1042).

— Les œdèmes trophiques du tabes (La médecine, 1928, n° 5, p. 361).

Barré. — Les ostéo-arthropathies du tabes. Thèse de Paris, 1912.

Barré et Crusem. — Hypertrophie, troubles sensitifs et vaso-moteurs d'un membre supérieur, scoliose dorsale, début possible d'une syringomyélie (Rev. de Neurologie, 1929, t. I, n° 2 bis, p. 378).

Béclere. — Réflexions sur un cas de syringomyélie traitée il y a vingt ans par les rayons X (Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 1924, III^e série, XLVIII, p. 641).

Bériel et Boca. — Syringomyélie avec absence presque complète de troubles objectifs de la sensibilité (Lyon Médical, 1928, n° 1, p. 18).

Blum. — Des arthropathies d'origine nerveuse. Thèse d'agrégation, Paris, 1875.

Bouglé. — Contribution à l'étude des fractures spontanées. Thèse de Paris, 1896.

Camus. — Les fractures spontanées dans la syringomyélie. Thèse de Paris, 1927.

- Canis.* — La méthode auscultatoire et l'oscillométrie combinées dans l'étude des déséquilibres vasomoteurs unilatéraux. Thèse de Lyon, 1923-1924.
- Ceillier.* — Para-ostéo-arthropathies des paraplégiques par lésion de la moelle épinière et de la queue de cheval. Thèse de Paris, 1920.
- Charcot.* — Sur quelques arthropathies qui paraissent dépendre d'une lésion du cerveau ou de la moelle (Archives de Physiologie, 1868, n° 4, p. 161).
- Arthropathies syringomyéliques (Progrès médical, 1893, n° 17, p. 321).
- Cornil (Lucien) et Francfort.* — Arthropathie vertébrale pseudotabétique chez un syringomyélique (Revue neurologique, 1927, t. II, n° 6, p. 699).
- Coyon, Lhermitte (J.) et Larrouy.* — Sur un cas de syringomyélie à forme mutilante (Revue neurologique, 1921, n° 6, p. 752).
- Crespin.* — Les arthropathies nerveuses (Gazette des Hôp., 1912, n° 88, p. 1259).
- Daniélopou.* — Méthodes d'examen du système végétatif chez l'homme (Bull. médical, 1923, n° 35, p. 980).
- Debove.* — De la syringomyélie (Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris, 22 fév. 1889, t. VI, 3^e série, p. 98).
- Déjerine (Mme) et Ceillier.* — Para-arthropathies du genou chez les paraplégiques (Revue de Neurologie, 1918, n° 11-12, p. 348).
- Etienne et Champy.* — Lésions cellulaires des cornes antérieures de la moelle dans les arthropathies

nerveuses (Encéphale, mai 1908, 3^e année, p. 369).

Foix et Fatou. — Syringomyélie à début par cyphoscoliose. Apparition tardive des accidents confirmatifs (Rev. de Neurologie, 1922, n° 1, p. 28).

Froment et Patel. — Syringomyélie et fracture spontanée (Presse médicale, 1921, n° 50, p. 498).

Froment et Paupère-Ravault. — Arthropathie tabétique du genou avec volumineux ostéophyte (Lyon Médical, 1923, n° 10, p. 453).

Froment, Japiot et Josserand (A.). — Chéiromégalie syringomyélique avec arthropathie de l'épaule (Lyon Médical, 1923, n° 2, p. 41).

Froment, Sédaillan et Exaltier. — Arthropathies tabétiques et perturbations sympathiques (Lyon médical, 1924, n° 32, p. 183).

Froment et Tavernier. — Arthropathie syringomyélique du poignet (Lyon médical, 1924, n° 32, p. 98).

Grégoire (J.-J.-D.). — Arthropathies hémiplegiques. Rôle du trouble sympathique dans leur pathogénie. Thèse de Paris, 1931.

Guillain. — La forme spasmodique de la syringomyélie. La névrite ascendante et le traumatisme dans l'étiologie de la syringomyélie. Thèse de Paris, 1902.

— Mal perforant plantaire familial. Syringomyélie lombo-sacrée probable chez deux frères (Annales de méd. de Paris, mars 1929, t. XXV, n° 3, p. 267).

— Etudes neurologiques, 1929, 3^e série, p. 274.

Guillain, Alajouanine et Périsson (J.). — Hypertrophie

localisée au membre supérieur atteint dans un cas de syringomyélie (Revue de Neurologie, 1925, t. I, n° 1, p. 113).

Hallion. — Les déformations vertébrales neuropathiques. Thèse de Paris, 1892.

Hoffmann. Contribution à l'étude de syringomyélie (In Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, 1893, 3^e vol., p. 1.

Josserand. — Des chéiromégalias syringomyéliques. Thèse de Lyon, 1925.

Klippel et Monier Vinard. — Syringomyélie avec ectasies capillaires, sueurs unilatérales (Revue de Neurologie, 1908, n° 4, p. 170).

Laignel-Lavastine. — Pathologie du sympathique. Alcan, édit. Paris, 1924.

Leriche. — La résection du lymphatique a-t-elle une influence sur la sensibilité périphérique (Gazette des Hôpitaux, 1923, n° 87, p. 1397).

— Mécanisme de production des hyarthroses et des arthrites traumatiques (Presse médicale, 1928, n° 49, p. 769).

Léri (André). — Etudes sur les affections de la colonne vertébrale. Paris, 1926, Masson, édit.

Lhermitte (J.). — Le traitement de la syringomyélie gliomateuse par les rayons X (Paris médical, 1921, t. II, n° 40, p. 281).

Lortat-Jacob. — Un cas de pied tabétique pseudo-syringomyélique (Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris, 1929, n° 53, p. 665 691).

Maire (Roger). — Les maladies de Dupuytren d'origine nerveuse. Thèse de Paris, 1932.

Marestang. — Diagnostic différentiel de la lèpre anesthésique et de la syringomyélie (Revue de Médecine, 1894, t. XI, XI^e ann., p. 784).

Marie (Pierre) et Chatelin. — Un cas de syringomyélie avec arthropathie de l'épaule gauche (Revue de Neurologie, 1915, nos 20-21, p. 749).

— Deux cas d'arthropathies nerveuses chez un syringomyélique et chez un tabétique (Revue de Neurologie, 1915, nos 23-24, p. 1308).

Marinesco (G.). — La main succulente (Revue de Neurologie, 1898, n^o 6, p. 191).

Marinesco (G.) et Nicolesco (Marie). — Arthropathies syringomyéliques avec chéiromégalie (Revue de Neurologie, 1928, t. II, n^o 2, p. 418).

Mauclaire. — Suites éloignées d'une arthropathie nerveuse (Soc. de Chirurgie, 26 nov. 1919, n^o 34, p. 1482).

May. — L'indice oscillométrique et sa valeur sémiologique (Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris, 1909, 3^e série, XLIII, p. 344).

Mériel et Cestan. — Deux cas d'arthrites syringomyéliques (Toulouse médical, 1911, p. 61).

Monod. — Les scolioses, essai pathogénique. Thèse de Lyon, 1909.

Mouchet. — Dans le Dentu et P. Delbet. 1912, t. XIV, p. 326).

Nyssen. — Syringomélie sans troubles sensitifs (Revue de Neurologie 1927, t. I, n^o 4, p. 558).

Pradignac. — Des fractures spontanées des tabétiques. Thèse de Paris, 1920.

Putnam. — Recherches sur les troubles fonctionnels

vaso-moteurs dans l'évolution du tabes sensitif.
Thèse Paris, 1882.

Raymond et Guillaïn. — Un cas de chéiromégalie syringomyélique (Revue de Neurologie, 1904, n° 14, p. 769).

Rénon et Heitz. — Fractures dans la syringomyélie (Presse médicale, 1902, n° 60, p. 711).

Riera (Louis). — Les arthropathies syringomyéliques.
Thèse de Paris, 1924.

Robin (Albert) et Cawadias. — Syringomyélie traitée par le radium (Revue de Neurologie, 1913, n° 6, p. 431).

Roussy, Huguenin (René) et Kyriaco. — Syndrome syringomyélique, d'origine vraisemblablement traumatique, d'évolution lente, extériorisé surtout par des arthropathies (Revue de Neurologie, 1929, t. I, n° 1, p. 98).

Roux (J. Ch.). — Notes sur l'origine et la terminaison des grosses fibres à myéline du grand sympathique (Compte Rendu de la Soc. de Biologie, 28 juillet 1900, t. LII, p. 735).

Schæffer. — Syringomyélie à début par cyphose (Revue de Neurologie, 1927, t. I, n° 2, p. 222).

Sokoloff. — In Thèse de Bouglé. Paris, 1896.

Soto et Ontaneda. — Siringomielia segmentaria macrosumica del membro superior derecho con pseudo hypertrophia muscular y grandes alteraciones oseas de probable origen infeccioso neuro ascendente (Revista arg. de Neurol. Psch. y Medicina legal, 1^{re} année, juin 1907, n° 3, p. 290).

Spillman. — Un cas de gangrène foudroyante de la partie antérieure des jambes coïncidant avec des

arthropathies des deux genoux chez un tabétique (Revue Médicale de l'Est, 15 avril 1921, p. 260.

Verhaeghe. — Troubles trophiques au cours de la syringomyélie (Echo Med. Nord, 11 mai 1913, 17^e année, n^o 19, p. 229.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION.....	9
HISTORIQUE.....	12
PREMIÈRE PARTIE. — <i>Observations de forme trophique ostéo-articulaire</i>	17
DEUXIÈME PARTIE. — <i>Etude clinique</i>	43
CHAPITRE I. — Symptomatologie.....	43
1° Syndrome trophique.....	43
2° Syndrome sympathique associé.....	63
3° Syndrome neurologique proprement dit.....	67
CHAPITRE II. — Diagnostic.....	70
CHAPITRE III. — Traitement.....	80
TROISIÈME PARTIE — <i>Pathogénie</i>	85
CHAPITRE I. — Résumé des différentes théories pathogéniques.....	85
CHAPITRE II. — Arguments pathogéniques apportés par la forme trophique ostéo-articulaire.....	91
CONCLUSIONS.....	102
BIBLIOGRAPHIE.....	104

